

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«ТАДЖИКСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ им. АБУАЛИ ИБНИ СИНО»**

УДК:616-053.2:616.12

на правах рукописи

КУЗИБАЕВА НАИМАХОН КОНБОБОВНА

**ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА: РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ,
ФАКТОРЫ РИСКА, КЛИНИКО - ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ И
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ**

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук
по специальности 14.01.08 – Педиатрия

Душанбе – 2025

Работа выполнена на кафедре детских болезней №2 Государственного образовательного учреждения «Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино» Министерства здравоохранения и социальной защиты населения республики Таджикистан

Научный консультант: **Исмоилов Комилджон Исроилович** – доктор медицинских наук, профессор кафедры детских болезней №2 ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино»

Официальные оппоненты: **Асирян Елена Геннадьевна** - доктор медицинских наук, доцент кафедры педиатрии №2, проректор по научной работе Витебского государственного ордена Дружбы народов медицинского университета (ВГМУ) (г. Витебск, Республика Беларусь).

Джураев Мухаммад Наврузович – доктор медицинских наук, заведующий кафедрой аллергологии и иммунологии Государственного образовательного учреждения «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан»

Шарипов Рустам Хаитович - доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой педиатрии и неонатологии факультета последипломного образования Самаркандского государственного медицинского университета. (г.Самарканд, Республика Узбекистан)

Оппонирующая организация: ФГБОУ ВО Тюменский государственный медицинский университет МЗ РФ (г.Тюмень, Российская Федерация)

Защита диссертации состоится «_____» _____ 2025 г. в «_____» часов на заседании диссертационного совета 6D.KOA-008 при ГОУ “Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино”

Адрес: 734026, Республика Таджикистан, г. Душанбе, ул. Сино 29-31, www.tajmedun.tj. тел: +992 918724088

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ГОУ “Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино”.

Автореферат разослан «___» _____ 2025 г.

**Учёный секретарь
диссертационного совета,
кандидат медицинских наук, доцент**

Джамолова Р.Дж.

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования. Охрана здоровья матери и ребёнка весьма актуальна и занимает существенное место в государственной политике Республики Таджикистан, характеризующаяся высокими показателями рождаемости и смертности.

В связи с чем, основной задачей системы детского здравоохранения является снижение перинатальной заболеваемости и смертности путем проведения активных лечебно-профилактических мероприятий. В течение последних лет наблюдается рост значительной патологии с неблагоприятными исходами, начиная с неонатального периода в мире и в том числе в Таджикистане. В частности, наметилась тенденция к значительному росту рождаемости новорождённых с врождёнными пороками сердца (ВПС) с преобладанием тяжёлых и комбинированных пороков, нередко с летальными исходами в первые месяцы жизни.

Приоритетность проблемы ВПС определена современными стратегическими программами ВОЗ, ЮНИСЕФ, в которых уделено первостепенное значение охране материнского и детского здоровья. Ранняя инвалидизация, снижение качества и продолжительности жизни, высокие показатели летальности, обусловленные, прежде всего, поздней диагностикой, недоступностью современных технологий и ростом неблагоприятных социальных факторов, определяют высокую медико-социальную значимость проблемы ВПС.

Распространённость ВПС во многих странах мира зависит от воздействия как экзогенных так и эндогенных факторов, включая медико-социальные, экологические, биологические, наследственные, этнические предикторы. Среди них особую значимость приобретают кровнородственные браки, являющиеся большой медико-социальной проблемой в РТ. В связи с чем, определена государственная политика по данному вопросу.

По данным многочисленных исследователей выявлено более 90 различных форм ВПС и их комбинаций. Среди всех форм ВПС первое ранговое место занимает дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) с частотой от 30 до 50% [Кудаяров Д.К., Муратов А.А., Мусуркулова Б.А. [и др.] 2016; Пирназарова Г.З., 2020; Krasuski R.A., Bashore T.M., 2016]. Второе ранговое место занимает открытый артериальный проток (ОАП) с частотой до 10%. Далее по частоте распространённости от 5 до 7% регистрируются: дефект межпредсердной перегородки, стеноз лёгочной артерии и коарктация аорты. Эта группа пороков объединяет также такие аномалии как тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов и атриовентрикулярная коммуникация [Игнатъева А.В., Сибира О.Ф., Гаймоленко И.Н., 2020; Таирова С.Б., Бурунов М.И. 2023]. На долю других ВПС приходится не более 1-2% [Hrusca Adrian, Rachisan Andreea Liana, Chira Emanue, et.al., 2014].

В исследованиях ряда авторов [Осьмирко Т.В., Лялина Л.В., Атласов В.О. и др., 2015; Нигай Г.С., Бильдебаев К.Е. 2019], значимая роль в генезе формирования ВПС отводится инфекционному фактору, в том числе TORCH

– инфекции, которые влияют в антенатальном периоде, а на последующих этапах клинического течения и исходов. Широко обсуждается роль сопутствующей патологии детей, первого года жизни: гипоксически-ишемическая энцефалопатия, анемия, рахит, гипотрофия, заболевания бронхолегочной патологии, осложняющие течение ВПС, способствуя повышению летального исхода. Последние года большое внимание уделяется состоянию иммунного статуса, уровню аутоантител к структуре миокарда провоцирующие развитие значимых нарушений сердечно-сосудистой системы.

Имеющее место при ВПС гипоксемия, и метаболические нарушения в кардиомиоцитах, воздействуют на иммунную систему, следовательно, значима роль биологических маркеров миокарда включая активность ферментного статуса в прогнозе ВПС.

Биохимические маркеры, такие как МВ-фракция креатинфосфокиназы (МВ-КФК), лактатдегидрогеназа (ЛДГ), тропонин-Т и другие, занимают ведущую роль в оценке состояния сердечной мышцы. Они отражают не только повреждение и гибель кардиомиоцитов, но и степень изменения в мембранах. Следовательно указанные показатели позволяют дать оценку состоянию миокарда тем самым помогают прогнозировать течение ВПС отдельного ребенка.

На современном уровне достижения научно-технического прогресса позволяют на ранних этапах онтогенеза диагностировать ВПС, патологии крупных сосудов. Уточнение размеров дефекта, степени лёгочной гипертензии позволяет своевременно и адекватно провести коррекцию. [Кохно Н.И., Холмс Н.В., 2018; Bonnet D., 2021; Клайдайте У., Роберт Далла Поцца, Николаус А. Хаас., 2022].

Степень научной разработанности изучаемой проблемы. Вопрос взаимосвязи между ВПС и дисфункцией иммунной системы у детей до сегодняшнего дня остаётся недостаточно исследованным. Лишь в нескольких исследованиях были затронуты вопросы иммунодефицита, при данном классе заболеваний.

Оценка биохимических индикаторов, состояния клеточных мембран кардиомиоцитов, предоставляет ценную информацию о состоянии и степени тяжести патологических процессов. Динамические изменения уровня сывороточных ферментов, таких как АСТ, ЛДГ, КФК, включая сердечный изомер КФК-МВ, играет важную роль в оценке степени повреждения миокарда. Это обосновывает необходимость поиска "идеального" маркера, который позволял бы надёжно определить наличие нарушений в функции миокарда. Высокая чувствительность и специфичность тропонин-Т (Тр-Т) и миокардиальной фракции МВ-креатинкиназы (МВ-КФК) считаются ведущими биохимическими маркерами позволяющими определить степень и глубину некроза сердечной мышцы [Ахмедова Д.И., Ахмедова Н.Р., Арипов А.Н., Маткаримова А.А., 2019; Kaiming Wang, Gavin Y. Oudit 2020].

Значимая роль в изучении метаболических процессов при ВПС отводится ферментам лимфоцитов СДГ и α -ГФДГ, которые позволяют на

клеточном уровне оценить интенсивность метаболических процессов. Однако, ряд аспектов активности митохондриальных ферментов остаётся недостаточно изученным: при повреждениях миокарда в пред- и постоперационном периодах. [Ахмедова Д.И., Ахмедова Н.Р., Арипов А.Н., Маткаримова А.А.,2019].

Среди детей раннего возраста ВПС по-прежнему занимают лидирующую позицию в формировании и развитии инвалидизации.

Лечение ребёнка с ВПС, с точки зрения патогенеза, должно проводиться в контексте состояния иммунной системы и метаболизма, что необходимо учитывать при оценке состояния сердечно-сосудистой системы. [Белова Ю.К., Джавадова П.А., 2017; Сухарева, Г.Э., 2021; J.M. Chinawa, K.DAiele, F.A., 2019; Celermajer D.S., Baker D.W, Cordina R.L., Gatzoulis M.,Broberg C.S, 2023]

Для решения проблем педиатрии и детской кардиологии, определён комплексный подход, позволяющий дать оценку распространённости, факторам риска, структуре, клинико-функциональным и иммуно-биохимическим состояниям у детей с ВПС в РТ.

Связь исследования с программами (проектами), научной тематикой.

Диссертационное исследование является фрагментом НИР ГОУ ТГМУ им. Абуали ибн Сино, кафедры детских болезней №2 «Состояние дыхательной системы и некоторых параметров гомеостаза и гемостаза у детей с различными соматическими заболеваниями», рег. номер №0119ТJ00 999.

Общая характеристика работы.

Цель исследования. Изучить распространённость, факторы риска, структуру, клинико - функциональные и иммунологические особенности врождённых пороков сердца у детей.

Задачи исследования.

1. Оценить динамику распространённости и структуру врождённых пороков сердца у детей в Республике Таджикистан с учетом временного двух этапного интервала.

2. Установить значимость основных факторов риска развития врождённых пороков сердца у детей.

3. Определить особенности клинического течения врождённых пороков сердца, структуру сопутствующих заболеваний и их влияние на показатели физического развития.

4. Дать оценку функциональному состоянию сердечно-сосудистой системы с учётом структуры врождённого порока сердца у детей.

5. Определить динамику изменения основных биохимических маркеров поражения миокарда креатинфосфокиназы-МВ, лактатдегидрогеназы, тропонинов Т, I (КФК-МВ, ЛДГ, Тр-Т, I), активность ферментов лимфоцитов сукцинат-дегидрогеназы и альфа-глицерофосфатдегидрогеназы (СДГ и а-ГФДГ) с последующей оценкой их роли в диагностике ВПС у детей.

6. Изучить особенности иммунологического дисбаланса у детей с врождёнными пороками сердца.

7. Оценить эффективность иммунокорректирующей терапии иммуномодуляторами и энерготропными препаратами в комплексном лечении детей с врождёнными пороками сердца.

Объект исследования. Процесс исследования основан на анализе обследования 300 детей (от 2 месяцев до 5 лет) с врождёнными пороками сердца. Обследованные дети были разделены на 3 группы, численный состав каждой группы составил по 100 детей.

В 1 группе были дети с дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП).

Во 2 группе были дети с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

В 3 группе были дети с дефектами, характерными для тетрады Фалло (ТФ)

Во всех случаях критерием исключения были отсутствие других форм и видов дефектов.

Предмет исследования. Предмет исследования состоял из оценки распространённости, факторов риска пре-, и перинатального, а также и материнского анамнеза, наличия сопутствующей патологии. Основываясь на клинико-инструментальных и биохимических исследованиях, было проведено комплексное изучение функций сердечно-сосудистой системы с оценкой энергетического метаболизма сердечной мышцы и состояния иммунологического статуса. У детей с ВПС была дана оценка физического развития, с учетом структуры сопутствующей патологии.

Научная новизна исследования

1. Впервые, дана оценка распространённости врождённых пороков сердца среди детей Республики Таджикистан, показатель распространённости врождённых пороков сердца среди детей 3,9/10000 д.н., максимально высокий в г. Душанбе - 5,7/10000 д.н.
2. Установлена четкая динамика роста частоты врождённых пороков сердца в целом по республике. Т/прироста +29,4%, наиболее интенсивный прирост отмечен в Согдийской области Т/прироста +50,0%, самый низкий прирост отмечен в г. Душанбе +11,0%.
3. Отмечено различие показателей числа госпитализированных детей с врождёнными пороками сердца, в зависимости от регионов страны; преимущественно на госпитализацию поступали дети с южных регионов республики.
4. Выявлены основополагающие факторы риска, формирования врождённых пороков сердца у детей. Определено различие клинического течения различных форм врождённых пороков сердца у детей в зависимости от степени воздействия сопутствующей патологии.

5. Установлены различия соматометрических показателей с превалированием дисгармоничного типа развития по микросоматическому типу, у детей страдающих врождёнными пороками сердца.
6. Определено, что к ранним маркерам миокардиальной дисфункции у детей с врождёнными пороками сердца относятся повышение ферментов аспаратаминотрансферазы, лактатдегидрогеназы, креатинфосфокиназы (АСТ, ЛДГ, КФК-МВ) и тропонинов. Ферментный статус лейкоцитов характеризуется выраженным угнетением активности сукцинатдегидрогеназы и альфа-глицерофосфатдегидрогеназы (СДГ и альфа-ГФДГ).
7. Установлены специфические изменения показателей иммунного статуса, отразившиеся на уменьшении уровня гуморальных компонентов, снижения числа Т-супрессоров и противовоспалительных цитокинов, наряду с увеличением количества Т-хелперов и показателей провоспалительных интерлейкинов.
8. Определено, что нарушение функции сердца при тяжёлом течении, способствуют формированию иммунного дисбаланса, развитию вторичного иммунодефицита на фоне сопутствующих заболеваний.
9. Показана эффективность иммунокорректирующей и метаболитной терапии в комплексе с базисной, у детей при сложных и комбинированных врождённых пороках сердца.

Теоретическая и научно-практическая значимость исследования.

Выделены, ведущие факторы риска, формирующие ВПС у ребёнка; отягощённый акушерский и гинекологический анамнез, осложненное течение беременности преэклампсией, экстрагенитальной патологией, TORCH инфекциями, этническими факторами.

Для выявления ВПС определена необходимость, обязательного скрининга беременных женщин из группы риска на ИФА и ПЦР, УЗИ плода в первом триместре беременности

С целью определения ранних признаков нарушений тканевого гомеостаза, энергообмена и аутоиммунных реакций в миокарде при ВПС у детей необходима оценка уровня тропонина-Т и активности МВ-креатинфосфокиназы, СДГ и а-ГФДГ, IL-4, IL-10, IL-6, ФНО-а, CD4/ CD8 в сыворотке крови.

Свидетельством о метаболических нарушениях в кардиомиоцитах являются угнетение ферментативной активности СДГ и а-ГФДГ лимфоцитов, снижение гуморальных факторов иммунитета, противовоспалительных цитокинов, повышение провоспалительных интерлейкинов у детей с ВПС.

Важное значение для оценки эффективности проводимой терапии имеют иммунобиохимические маркеры миокардиальной дисфункции МВ-КФК, тропонин -Т, ЛДГ, АСТ, АЛТ, ФНО-а, СДГ, а –ГФДГ, CD4/ CD8 .

Выбор лечения и коррекции физического развития у больных должен основываться на определении основных типов нарушения физического развития у детей с ВПС.

Предложенная схема сочетанного применения Октагама и Элькара в комплексной стандартной терапии у детей с ВПС позволяет улучшить качество проведённой терапии, сократить сроки пребывания в стационаре, снизить риск развития осложнений и нарушений функции сердечно-сосудистой системы, снизить частоту сопутствующих заболеваний, улучшить результаты восстановительного лечения и диспансерного наблюдения, улучшить качество жизни пациента.

Положения, выносимые на защиту.

1. Распространённость врождённых пороков сердца у детей в Республике Таджикистан имеет свои региональные особенности. Преимущественно на госпитализацию поступали дети с южных регионов республики. Дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло преобладают в структуре врождённых пороков сердца у детей.
2. Значимыми факторами риска формирования врождённых пороков сердца у детей являются медико-биологические включая наследственные, санитарно-гигиенические, этнические факторы.
3. Нарушение физического развития детей с врождённых пороков сердца проявляется дисгармоничным вариантом развития, с преобладанием микросоматического соматотипа.
4. Основными показателями иммуно-цитобioхимических процессов у детей с врождёнными пороками сердца, отражающими остроту патологического процесса и состояние клеточной энергетики, явились: увеличение уровней тропонинов – Т, I, креатинфосфокиназы – МВ (Тр-Т, I, КФК-МВ) и снижение активности лимфоцитарных ферментов: сукцинатдегидрогеназы и альфаглицерофосфатдегидрогеназы (СДГ и α -ГФДГ), интерлейкинов -4,10 (IL-4, IL-10), CD4/ CD8, повышение IL-6, фактора некроза опухоли- α (ФНО- α), в сыворотке крови.
5. Своевременное применение иммуномодуляторов и энерготропов в комплексной терапии с базисной, является патогенетически обоснованным лечебно-профилактическим мероприятием.

Степень достоверности результатов подтверждается достаточным объёмом статистически обработанного исследуемого материала с помощью прикладных статистических программ «Statistica 10» (StatSoft Inc., США) и анализом большого количества современной научной литературы, количеством научных публикаций. Представленные положения, выносимые на защиту, выводы и практические рекомендации формировались на основании полученных результатов диссертационной работы и отражают поставленные цель и задачи. Результаты исследований прошли рецензирование в международных и отечественных журналах из перечня ВАК при Президенте РТ и ВАК РФ, а также широко апробированы на

международных конференциях (Таджикистан, Россия, Узбекистан, Германия) и внедрены в учебный план последипломного образования, в практическую деятельность детского кардиоревматологического отделения.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности. Исследование соответствует паспорту ВАК при Президенте Республики Таджикистан по специальности 14.01.08 – Педиатрия.: подпункт 3.5. Разработка научных, методологических и практических подходов к ведению детей с врождёнными пороками развития, наследственно-обусловленными болезнями и нарушениями обмена веществ. Подпункт 3.6. Совершенствование теоретических, методических и организационных подходов к обеспечению особых потребностей детей – инвалидов.

Личный вклад соискателя учёной степени в исследования. Автором самостоятельно проведен сбор материала научно-исследовательской работы. Выполнен обзор и анализ литературы, определены цель и задачи исследования, проведен сбор и систематизация первичного материала. Автором изучены факторы риска, данные социально-биологического анамнеза, проведена оценка физического развития детей, статистический анализ результатов исследования, оформлены научные положения, выводы и практические рекомендации. Автором самостоятельно подготовлены доклады и публикации статей и тезисов, выступления на научных конгрессах и конференциях. Результаты научных исследований отражены в статьях и методических разработках. Полученные результаты внедрены в учебный и лечебный процессы на базовых учреждениях, оформлена рукопись.

Апробация и реализация результатов диссертации. Апробация диссертационной работы проведена на заседании межкафедральной экспертной проблемной комиссии ГОУ ТГМУ им.Абуали ибни Сино (2024).

Основные положения диссертации доложены и обсуждены на ежегодных научно-практических конференциях ТГМУ (г.Душанбе 2010-2022), на V съезде детских хирургов и педиатров Республики Таджикистан «Перинатология – фактор здоровья детей» (г.Душанбе, 2010); на V съезде акушеров- гинекологов и неонатологов Республики Таджикистан (г.Душанбе, 2010); на ежегодном Международном медицинском конгрессе Евромедика (2013-2018) Ганновер (Германия), на Международном конгрессе педиатров России (2013) Санкт-Петербург, РФ; VI съезде детских хирургов и педиатров Республики Таджикистан (г.Душанбе, 2015), ежегодных научно-практических конференциях САМГМУ (г.Самарканд, 2016-2022) Узбекистан, на ежегодных научно-практических конференциях ХГМУ (г.Дангара, 2019-2023), международном конгрессе детских хирургов и педиатров «Инновационные технологии в педиатрии и хирургии детского возраста» (г.Душанбе, 2024).

Результаты исследований и практические рекомендации внедрены в практическую работу детского кардиоревматологического отделения НМЦ МЗ и СЗ РТ «Шифобахш», в учебно-педагогический процесс профильных кафедр ГОУ ТГМУ им.Абуали ибни Сино, ХГМУ, ИПО МЗ и СЗН РТ.

Публикации по теме диссертации. По теме диссертации опубликовано 60 научных работ, в том числе 21 статья в журналах, включенных в реестр ВАК при Президенте Республики Таджикистан и ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации. А также 2 методические разработки для студентов 5,6 курсов, врачей – интернов, клинических ординаторов.

Структура и объём диссертации. Материалы диссертации изложены на 345 страницах компьютерного текста, состоят из введения, общей характеристики работы, обзора литературы, главы материалы и методы исследования, 5 глав результатов собственных исследований, главы обсуждение полученных результатов, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Список литературы включает 219 русскоязычных и 173 англоязычных источников. Работа иллюстрирована 27 таблицами, 41 рисунками, 3 клиническими примерами.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

Работа основана на проведенном комплексном многокомпонентном исследовании, направленном на изучение распространённости, факторов риска, структуры, клинико - функциональных и иммунологических особенностей врождённых пороков сердца у детей. Все исследования проводились на базе кафедры детских болезней №2 (зав.кафедрой, д.м.н, профессор Исмоилов К.И.), в детском кардиоревматологическом отделении НМЦ МЗ и СЗН «Шифобахш» за период с 2010 по 2019 года.

В процессе исследования были обследованы 300 детей в возрасте от 2 месяцев до 5 лет, с врождённым пороком сердца. Все наблюдаемые дети были подразделены на 3 группы, в каждую из которых были включены по 100 детей.

В 1 группу были включены дети с дефектом межпредсердной перегородки.

Во 2 группу были включены дети с дефектом межжелудочковой перегородки.

В 3 группу были включены дети с дефектами, характерными для тетрады Фалло. Во всех случаях критериями исключения было отсутствие других дефектов.

Контрольная группа, состояла из 30 детей в возрасте от 2 месяцев до 5 лет. Важным критерием для включения детей в эту группу было отсутствие каких-либо признаков врождённых пороков сердца (ВПС) и других патологий сердца. Всем детям проводилось комплексное клинико-лабораторное и инструментальное обследование.

Исследования были проведены в два этапа: на первом этапе изучали распространённость, факторы риска перинатального периода, анамнез матерей, наличие сопутствующей патологии. В процессе реализации на данном этапе произведена оценка структуры порока, основанием для

установки диагноза были наличие клинических признаков, результаты клинико-инструментальных методов исследования: рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ, ЭХОКГ, доплер ЭХОКГ.

Для сравнительного анализа распространённости ВПС были использованы данные Республиканского центра медицинской статистики и информации. Расчёт произведен по формуле: $\frac{\text{среднее число заболеваний за изучаемый период}}{\text{количество населения за тот же период}} \times 10 \text{ тыс.}$, наряду с этим были использованы данные обращаемости и госпитализации в детское кардиоревматологическое отделение НМЦ МЗ и СЗН «Шифобахш» за период с 2010 по 2019 года.

Второй этап исследования включал сведения о функции кардиоваскулярной системы у детей, основанные на результатах проведения клинико-инструментального обследования.

Оценка состояния кардиоваскулярной системы выполнялась на основе комплексного анализа данных, полученных при проведении ЭКГ, Эхо-КГ, доплеркардиографии и рентгенографии органов грудной клетки. Процесс регистрации ЭКГ включал фиксацию 12 стандартных отведений: трёх основных (I, II, III), трёх усиленных (AVL, AVR, AVF) и шести грудных (V1-V6) со скоростью записи 50 мм/с. Запись ЭКГ осуществлялась при условии обеспечения состояния полного или относительного покоя детей, при этом они находились в горизонтальном положении. Анализ данных ЭКГ включал в себя комплексную оценку серии параметров: ЧСС; оценка ритма сердца; вычисление электрической оси сердца; оценка формы интервалов PQ, QRS и QT; наличия или отсутствия нарушений ритма; определение перегрузок гипертрофии правых или левых отделов сердца; оценка наличия или отсутствия патологических изменений миокарда.

Рентгенологическое исследование: в процессе постановки диагноза, проведено рентгенологическое обследование сердца. *Ультразвуковая эхокардиография (ЭХОКГ):* было применено для точного определения размеров сердечных полостей, установки анатомо-функциональных соотношений между кардиальными структурами, выявления их конфигурации и характеристики движений в разные фазы сердечного цикла. В ходе исследования были произведены замеры; диаметр аорты (ДАо, мм); размер полости правого желудочка (ПЖ КДР, мм); толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП, мм); конечный диастолический размер (диаметр) левого желудочка (КДР ЛЖ, мм); конечный систолический размер (диаметр) левого желудочка (КСР ЛЖ, мм); толщина задней стенки левого желудочка в конце диастолы (ТЗСЛЖ, мм); конечно-диастолический объём левого желудочка (КДО). Для расчёта конечно-диастолического объёма левого желудочка (КДО) использовалась формула: $\text{КДО} = \text{КДР}(\text{мл}) - \text{КСР}(\text{мл})$; конечно-систолический объём левого желудочка (КСО) - $\text{КСО} = \text{КСР}(\text{мл})$. *Комплексную оценку сократительной функции миокарда левого желудочка рассчитывали по следующим показателям:* $\text{УО} = \text{КДО} - \text{КСО}(\text{мл})$; $\text{МО} = \text{УО} \times \text{ЧСС}(\text{л/мин})$; $\text{ФИ} = (\text{КДО} - \text{КСО}) / \text{КДО}(\%)$; $\text{ФС} = (\text{КДД} - \text{КСД}) / \text{КДД}(\%)$.

Иммунологическое исследование; количественное определение иммуноглобулинов в крови проведено методом иммунодиффузии с применением готовых комплектов моноклональных антител (по Manchini и соавт., 1965). Оценка клеточного компонента иммунитета произведена путём количественного определения отдельных популяций и субпопуляций лимфоцитов в периферической крови. Проведена оценка цитокинового профиля, IL-6 и ФНО-а, противовоспалительных, включая IL-4 и IL-10.

Биохимические методы; определяли ферменты креатинфосфокиназы (МВ-КФК), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), уровень тропонина Т, I, АЛТ, АСТ, СРБ; методом иммуноферментного анализа определены миоглобин (МВ) и креатинфосфокиназа (КФК). В качестве биологического материала для исследования применялись образцы крови, полученные с помощью вакуумной системы. Изучение изоферментного спектра сывороточной лактатдегидрогеназы проведено иммуноферментным методом, содержания С-реактивного белка исследовали методом иммунотурбидиметрии, активность ферментов АЛТ и АСТ проведена стандартным методом.

Цитохимический метод; цитохимическим методом определена активность ферментов альфа-глицерофосфатдегидрогеназы (α -ГФДГ) и сукцинатдегидрогеназы (СДГ).

Исследование крови на TORCH – инфекции; проведено методом ИФА – иммуноферментного анализа, через определение антигенов и иммуноглобулинов классов М и G к возбудителям комплекса TORCH, специфические возбудители определены методикой полимеразной цепной реакции (ПЦР).

Анализ физического развития; проведён на основе центильных таблиц ВОЗ (1997-2003 гг). учитывая показатели массы тела, длина/рост тела, а также окружность груди, анализ гармоничного физического развития детей, производился через определение пропорциональности их роста-весовых параметров, а также уточнение соматотипа; определены признаки микро- или макросоматотипа, проведен сбор дополнительной информации из амбулаторной карты ребенка (форма 024).

Статистический анализ. Для статистического анализа материала использовалась программа «Statistica 10» (Stat Soft Inc., США). Нормальность распределения выборки оценивали по критериям Шапиро-Уилка и Колмогорова-Смирнова. Для количественных величин вычисляли их среднее значение и стандартную ошибку, для качественных величин вычислялись проценты. При множественных сравнениях количественных показателей между независимыми группами применялся Н-критерий Крускала-Уоллиса, при парных сравнениях – U-критерий Манна-Уитни, при парных сравнениях в зависимых группах использовался Т-критерий Вилкоксона. Качественные показатели в случае трёх групп сравнивались по Q-критерию Кохрена, а в парных случаях – по критерию χ^2 Пирсона, в том числе с поправкой Йетса и точный критерий Фишера. Различия были статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты собственных исследований

По сведениям РЦМС и И отмечается ежегодный рост частоты случаев ВПС среди детей, что совпадает с показателями наших исследований. Общее число зарегистрированных случаев больных детей с ВПС составило на страном уровне 11878 детей (рисунок 1).

Результаты регионального исследования за анализируемый период показали, что из 6 административных регионов страны только в г. Душанбе и Хатлонской области отмечается снижение показателя распространённости ВПС среди детей, Т/убыли -19,2% и 13,1% соответственно. В остальных регионах имеет место рост показателя распространённости ВПС. Наиболее интенсивный рост частоты случаев зарегистрирован в ГБАО, показатель прироста по данному региону превышает общереспубликанские данные более чем в 2 раза.

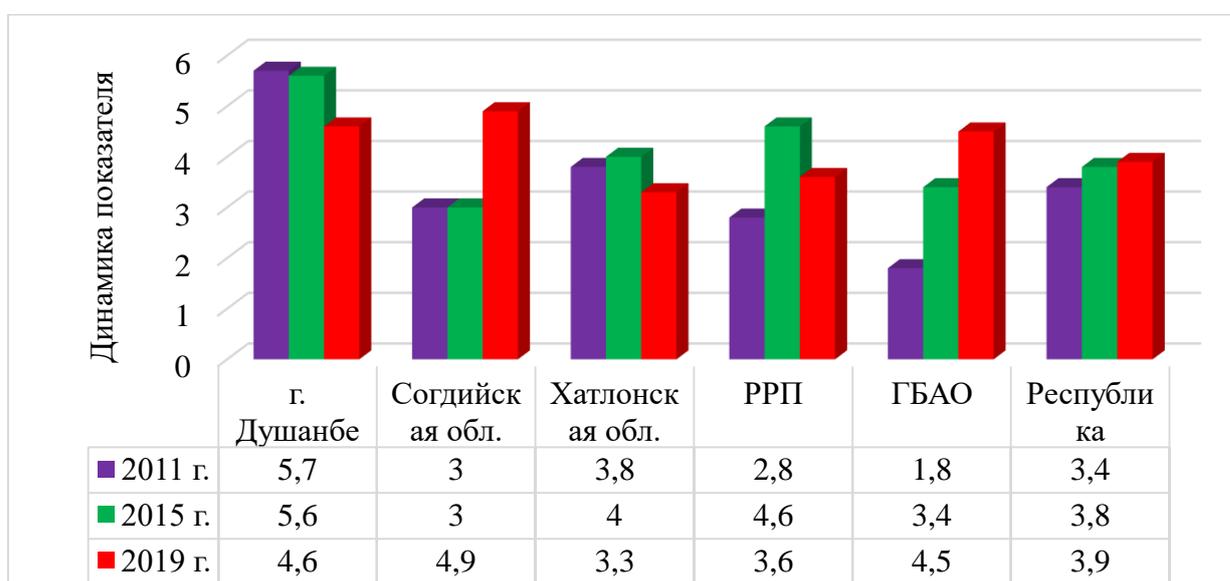


Рисунок 1. Распространённость ВПС среди детей в Республике Таджикистан на 10000 д.н.

Выявленные некоторые различия показателей между данными официальной статистики и результатами наших исследований, связаны с проведением набора материала для исследований, за основу были приняты сведения о числе госпитализированных детей с ВПС в специализированное отделение детской кардиоревматологии ГУ Медицинского комплекса «Шифобахш». Проведенный сравнительный анализ полученных результатов из двух источников позволяет утверждать о том, что число детей страдающих ВПС имеет определённую тенденцию к росту.

Под наблюдением находились 300 больных за два временных периода (2010-2014; 2015-2019) в возрастном диапазоне от 2-х месяцев до 5 лет., среди обследованных детей преобладали мальчики, 70 % детей с впервые выявленным ВПС проживали в сельской местности. Показатели распространённости по данным госпитализации детей в профильное отделение ГУ НМЦ МЗ и СЗН «Шифобахш» из всех регионов страны (г. Душанбе, РРП, Хатлонской области, Согдийской области и ГБАО), имеет

место рост частоты детей с ВПС. Так, за 1 период оценки из 6615 поступивших, у 22,46%; во 2 периоде оценки из 5500 поступивших у 40,03% был выявлен ВПС, Т/прироста +40,0%.

Частота, подтверждённых ВПС в РРП составила 41,7%, в г. Душанбе – 29,5 %, по Хатлонской области – 25,5 %, по Согдийской области – 2,8 % и по ГБАО всего 5 больных. За первый период анализ заболеваемости по РРП выявил достоверное ($p < 0,001$) увеличение показателя почти в 4 раза, по г. Душанбе – в 2,5 раза. Установлены наиболее высокие показатели заболеваемости почти в 8,8 раза в южных регионах по сравнению с северными.

Во втором периоде исследования установлено нарастание количества больных в 1,96 раз, Т/прироста составил +49,5% что является самым высоким показателем за два периода наблюдения.

Установлено, что во втором периоде исследования, отмечен рост заболеваемости по РРП в 2,5 раза, по г. Душанбе в 1,8 раз, по Хатлонской области в 2 раза, по ГБАО в 3,7 раз. Определены некоторые региональные различия частоты заболеваемости, между северными и южными регионами. Заболеваемость ВПС была в 5,5 раза выше в южных регионах по сравнению с северными. За два периода исследования, выявлен статистически достоверный рост ВПС в 2 раза по Хатлонской области, в 3 раза по Согдийской области и в 7 раз по ГБАО ($p < 0,001$), по нашему мнению одной из главных причин роста является факт улучшение качества кардиоревматологической службы, а также ранее выявление случаев заболевания. В среднем по стране наблюдается тенденция к ежегодному увеличению распространённости ВПС среди детской популяции. Наиболее значимым по распространённости ВПС явился регион РРП республики, меньше всего заболевание встречалось по ГБАО. За два исследуемых периода зарегистрировано ВПС: по городу Душанбе – (26,8%), РРП – (38,3%), Хатлонской области – (29,1 %) Согдийской области - (4,66%) и ГБАО – (2,8%).

Анализ структуры заболеваемости ВПС среди госпитализированных показал превалирование числа детей страдающих простыми септальными пороками.

Изучая структуру ВПС за два отдельных временных интервала установлены статистически достоверные различия ($p < 0,001$). Выявленные различия были связаны с увеличением доли ВПС за счет роста во втором периоде числа сложных и комбинированных пороков. Определена чёткая тенденция увеличения на 30% числа пороков за второй период наблюдения. Установлено, различие видов пороков в структуре ВПС в зависимости от региона проживания ($p < 0,001$).

При анализе распределения простых пороков по периодам наблюдения был отмечен рост по Хатлонской области (юг) ДМЖП - 19,3 % (1-й-2-й период), ДМПП – 39,3 %, по Согдийской области ДМЖП -34,1%; ДМПП- 62%, по ГБАО ДМЖП – 76,4%, ДМПП- 73,3%. По г. Душанбе из простых

пороков снизилось количество больных с ДМЖП- 7,4 %, и увеличилось количество больных с ДМПП- 29,8 %. По РРП также было снижено поступление больных с ДМЖП- 5,2 %, и рост ДМПП – 24,4%.

Идентичная картина имела место и со сложными пороками во всех пяти регионах страны ($p < 0,001$). Так, по г. Душанбе больных с ТФ увеличилось на 18,8%; по РРП – 18,8%; по Хатлонской области на 3,2%; по Согдийской области на 55,5%; по ГБАО – от 0 до 6. Во всех регионах страны во втором периоде, в 2 раза чаще были госпитализированы больные с тетрадой Фалло, идентичная картина имела место и с ТМС. Так, по г. Душанбе зарегистрировано на 12,5 %, по РРП – на 40,7%, по Хатлонской области на 50%. Пациенты с АВК выявлены по г. Душанбе -71,4%; РРП на 25%; по Хатлонской области на 60%.

Динамика роста случаев стеноза лёгочной артерии по г. Душанбе была на 66,6 %, по РРП – на 25,5%, по Хатлонской области на 18,1%; стеноз аорты и недостаточность митрального клапана также имели тенденцию к росту, однако темпы прироста были не столь значимы (рисунок 2).

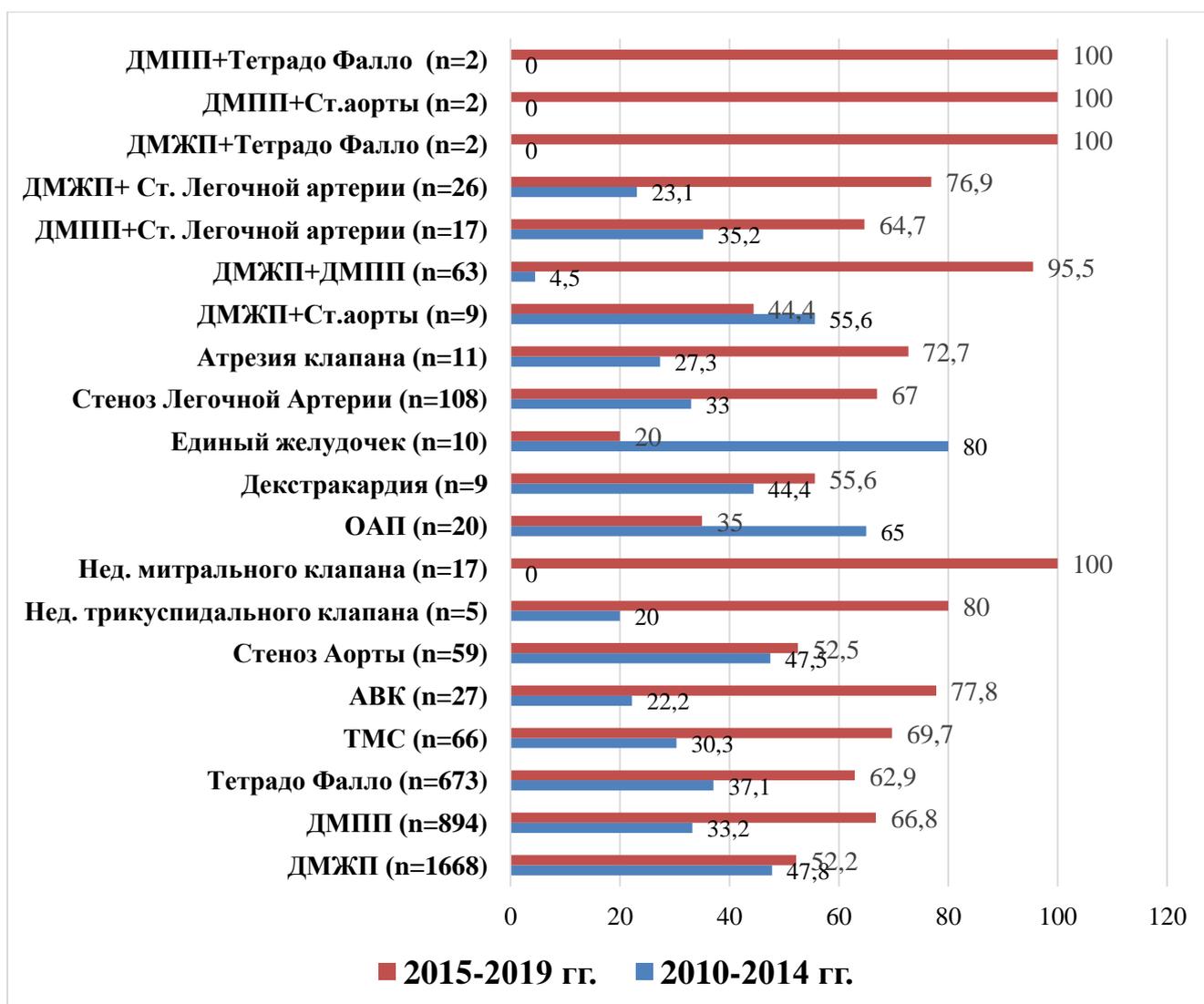


Рисунок 2. - Структура ВПС за два периода наблюдения, %.

Проведенными исследованиями установлен факт роста сочетанных пороков, ДМЖП+ДМПП по г.Душанбе – на 80%; РРП – на 100%, по Хатлонской области – 93,33%; сочетание ДМЖП + СЛА по г. Душанбе на 45,4%; РРП – 63,6%. Статистически значимой динамики по другим видам сочетанных ВПС не выявлено.

Таким образом, за два периода исследования, в структуре простых пороков первое ранговое место занимают изолированные пороки: ДМЖП, ДМПП, и ОАП. Тогда как среди сложных пороков преобладают тетрада Фалло, ТМС, АВК, атрезия клапана лёгочной артерии. Отмечена тенденция роста более чем в два раза таких пороков как ДМПП, ТФ, ТМС, АВК, недостаточность митрального клапана, недостаточность трикуспидального клапана, СЛА, ДМЖП+ДМПП, ДМЖП+СЛА, ДМПП+СЛА. Практически во всех регионах, отмечен статистически достоверный рост как простых, так и сложных пороков сердца у детей ($p < 0,001$). Но по сравнению с простыми пороками, во втором периоде достоверно повысилась доля детей со сложными и комбинированными пороками.

Одной из задач исследования было проведение многофакторного анализа анамнестических, медико-биологических, социально-гигиенических, этнических факторов, приводящих к формированию ВПС у детей.

Возраст матерей варьировал от 17 до 45 лет, анализ возрастного ценза позволил выявить некоторые возрастные особенности. В частности, установлен наиболее неблагоприятный возраст для первородящих старше 35 лет ($p < 0,001$) и для женщин старшего фертильного возраста (старше 30 лет).

На формирование ВПС особо значимо влияют особенности здоровья матерей и течения антенатального периода. В 97 % случаев матери имели низкие показатели соматического и репродуктивного здоровья, неблагоприятно отражающиеся на процессы морфогенеза плода. Основными причинами отклонения соматического здоровья матерей было связано с частой регистрацией случаев экстрагенитальной патологии. Отмечено, что 95 % матерей страдали анемией средней и тяжёлой степени ($p < 0,001$) (рисунок 3).

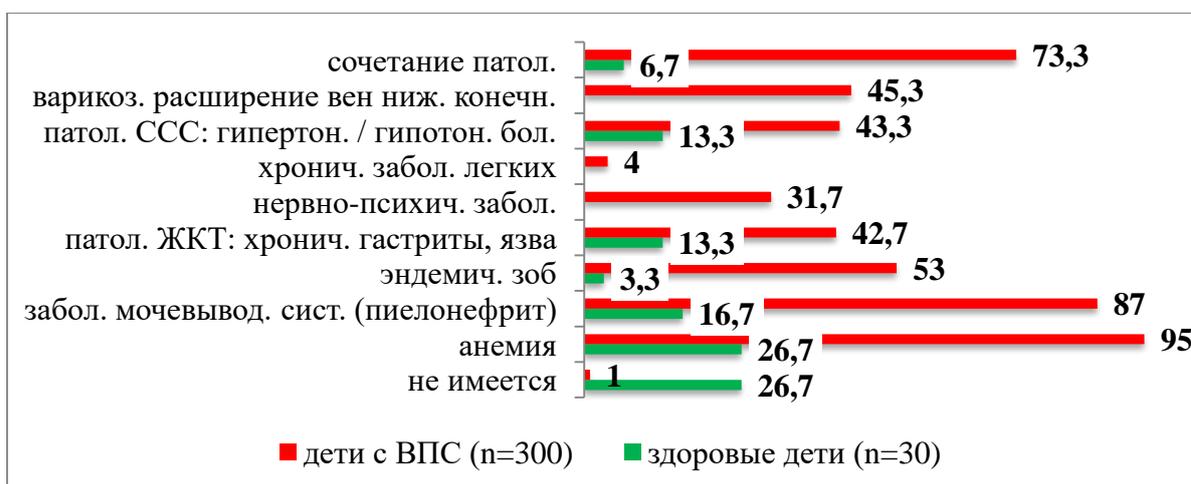


Рисунок 3. – Соматическая патология матерей

Частота случаев патологии почек, преимущественно в виде хронического пиелонефрита достоверно выше в 5 раз (87 %) имела место среди матерей основной группы в отличие от контрольной группы – 16,6 %. Йоддефицитным состоянием (зоб, аутоиммунный тиреоидит) страдали половина матерей (53%), которым не была произведена коррекция тиреоидного статуса. По нашим данным 2/3 матерей страдали сердечно-сосудистыми заболеваниями. У 42,7 % матерей выявлена патология желудочно-кишечного тракта. Более 70 % матерей имели значимые проблемы с репродуктивным здоровьем, которые характеризовались высокой частотой осложнённого течения беременности с тенденцией к выкидышам у 21 %, мёртворождаемости – у 21,7 %; преждевременные роды – у 10 % и многоплодные роды у 6,7 %. Ранние и поздние токсикозы встречались у каждой второй матери. Следует отметить, что у 73,3 % ($p < 0,001$) перечисленная патология имела сочетанный характер.

Анализируя инфекционный фактор нами достоверно ($p < 0,001$) установлена высокая частота перенесенных инфекций: ОРВИ, гриппы и TORCH – инфекции у 72 %, преимущественно в раннем антенатальном периоде.

Следует отметить, что кровнородственные браки сохраняют актуальность для РТ. 35 % новорождённых с ВПС родились от родственных браков. У части из них отмечены сочетанные пороки развития других органов и систем. Следовательно, новорождённых от родственных браков следует включить в группу высокого риска по развитию ВПС и генетической патологии.

Значимость паритета, характеризовалась достоверным ($p < 0,001$) повышением частоты формирования ВПС при трёх и более беременностях. Частота рождения ребенка с ВПС в 3-4 раза выше, что позволяет включить данный контингент в группу ведущих прогностических маркеров по ВПС у детей.

Результаты наших исследований указывают на широкий диапазон предикторов, как экзогенного, так и эндогенного характера повышающий риск развития ВПС, данный факт требует оптимизации лечебно-

профилактических мероприятий по улучшению соматического и репродуктивного здоровья. Следует отметить, что высокий процент больных детей живут в неудовлетворительных материально-бытовых условиях (80%).

Ранняя постановка беременной женщины на учёт в женской консультации является одним из ключевых аспектов антенатальной защиты плода. Значительная часть матерей основной группы, а именно 94%, не состояли на учёте в женской консультации. В половине случаев интергравидарный интервал между родами ($p < 0,001$) являлся коротким (13 - 18 месяцев) или длинный (5-10 лет).

Значимая роль в возникновении ВПС у детей отводится генитальной патологии; среди женщин основной группы воспалительными заболеваниями гениталий страдали в два раза больше (72,3%) чем матери контрольной группы (36,6%). Течение беременности, её осложнение различными заболеваниями могут оказать негативное влияние на процесс формирования плода в особенности в первом триместре, когда в разы возрастает риск развития пороков. Практически каждая женщина основной группы во время беременности перенесла острое респираторно-вирусное заболевание (ОРВИ, грипп) - 97,3 % ($p < 0,001$). Преэклампсию перенесла каждая вторая женщина основной группы. Беременность достаточно часто осложнялась угрозой прерывания беременности, маточным кровотечением, отслойкой плаценты ($p < 0,001$). В результате перенесённых инфекций во время беременности, одним из её осложнений было многоводие (11,6%).

Одним из факторов риска способствовавшим формированию ВПС было употребление лекарственных препаратов во время беременности; антибиотиков, жаропонижающих, обезболивающих и противовоспалительных средств, а также других лекарственных препаратов ($p < 0,05$), доля таковых составила 40,3%. Пост «ураза» во время священного месяца Рамазан соблюдали 39% матерей детей с пороками.

Результатами клинического наблюдения и серологического обследования было достигнуто подтверждение случаев одной или нескольких TORCH-инфекций, у женщин основной группы с отягощённым акушерским анамнезом. Довольно часто, у 71% матерей больных детей, имели место сочетание ЦМВ с герпесом в соответствующих титрах 1:800 до 1:1400. Исследования показали, что у 77,66% матерей из основной группы отмечалось наличие двух и более случаев заболевания в период беременности, которые в совокупности осложняли течение беременности, тем самым увеличивая риск возникновения ВПС ($p < 0,001$).

Таким образом, в результате исследования была выявлена значимая роль тератогенных факторов в развитии ВПС, особенно у детей с генетической предрасположенностью. Наиболее присущий нашему региону был тот факт, что определено наличие специфических этнических факторов риска. К ним относятся близкородственные браки и соблюдение религиозного поста "ураза". Эти наблюдения нашли подтверждение в

работах отечественных исследователей, что подчеркивает важность учёта культурных и региональных особенностей при изучении этиологии ВПС.

Важное значение имеет оценка показателей физического развития у детей с ВПС, в связи с тем, что в антенатальном периоде плод страдает от воздействия гипоксии, по причине осложненного течения беременности, способствующей развитию циркуляторной и гемической гипоксии.

Физическое развитие детей с пороками сердца демонстрирует прямую зависимость от анатомических характеристик данных пороков. В этой связи по результатам оценки основных антропометрических показателей - роста и массы тела, для оценки гармоничности физического развития детей с ВПС были сформированы центильные таблицы.

Для более детального анализа и сравнения физического развития детей с различными формами ВПС, исследуемые группы были разделены на две категории: дети с простыми и со сложными анатомическими формами пороков.

Дети с разными анатомическими формами пороков в физическом развитии имели определённые как сходства, так и различия. Наибольшее количество детей с пороками в обеих сравниваемых группах имели низкий уровень развития (40% и 60 %). Достоверно чаще больные с тяжёлыми пороками имели низкую и очень низкую массу тела. Среднее физическое развитие по массе тела имели 40 % больных с простыми пороками и 25 % больных с тяжёлыми пороками.

Необходимо отметить, что физическое развитие выше среднего уровня не выявлено ни в одной группе. Задержка показателей физического развития является свидетельством сохраняющегося нарушения гемодинамики, признаков сердечной недостаточности, наличия сопутствующей патологии (таблица 1).

Таблица 1. - Показатели физического развития детей в зависимости от вида порока

Ц.и	Простые пороки - 200				Сложные пороки - 100			
	Масса тела		Длина тела		Масса тела		Длина тела	
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
3	80	40,0	45	22,5	60**	60,0	30	30,0
10	40	20,0	35	17,5	15	15,0	27	27,0
25	20	10,0	40	20,0	15	15,0	22	22,0
50	50	25,0	65	32,5	7***	7,0	20**	20,0
75	10	5,0	15	7,5	3	3,0	1*	1,0
90	-							
97	-							

Примечание: * $p < 0,05$, ** $p < 0,01$, *** $p < 0,001$ – при сравнении с таковыми показателями в группе с простыми пороками (по критерию χ^2).

При изучении физического развития по росту, также выявлено преобладание отставания в физическом развитии детей во второй группе. По длине тела у 30 % больных с тяжёлыми пороками выявлено физическое развитие низкого уровня, тогда как у детей с простыми пороками этот показатель был в пределах 22,5 %. Среднему уровню физического развития

по росту соответствовали 60 % больных с простыми пороками, и 43 % в группе детей с тяжёлыми пороками.

Существенная часть детей в популяции - 65%, относились в группу с массой тела ниже среднего значения. В то же время, 45,6 % детей по показателям роста соответствовали ниже среднему уровню развития. Проведённое сравнительное исследование изменений массы тела и роста показало, что у детей более выраженное отставание наблюдалось по показателям массы тела, нежели роста.

Наряду с оценкой показателей по центильным таблицам, проводился анализ гармоничности (пропорциональности) физического развития детей, была дана оценка степени соматотипов, которая включала следующие типы: микросоматический, мезосоматический и макросоматический.

40 % детей с простыми пороками развивались по гармоничному, и 60 % по дисгармоничному типу. Среди детей со сложными пороками превышала доля детей 69 % по дисгармоничному типу, а 31 % пациентов имели гармоничный тип развития.

Была проведена оценка физического развития между группой детей по соматотипу с простыми и сложными пороками. Анализ показал, что в группе детей с простыми пороками преобладали дети с микросоматическим соматотипом, мезоматический соматотип был выявлен у (45%) детей. Ни у одного ребенка макросоматический соматотип развития не выявлен. Отмечено, что для детей со сложными пороками было более свойственно: микросоматический соматотип - 70%, мезосоматический соматотип – 30 %.

При всех разновидностях ВПС, был проведён анализ клинических признаков с учётом структуры порока, размера дефекта, тяжести течения и осложнений.

Определена частота симптомов и синдромов с учетом типа порока, простой или сложный, и размеров дефекта. Установлено, что размер дефекта оказывает существенное влияние на развитие внутрисердечных гемодинамических нарушений, на фоне нарастания и продолжительности сердечной недостаточности, на фоне развития миокардиальной дисфункции, лёгочной гипертензии. Достаточно значима роль нарушений иммунной системы в развитии осложнений у обследуемых с пороками сердца, выявляемой при поздней диагностике и несвоевременно начатом лечении.

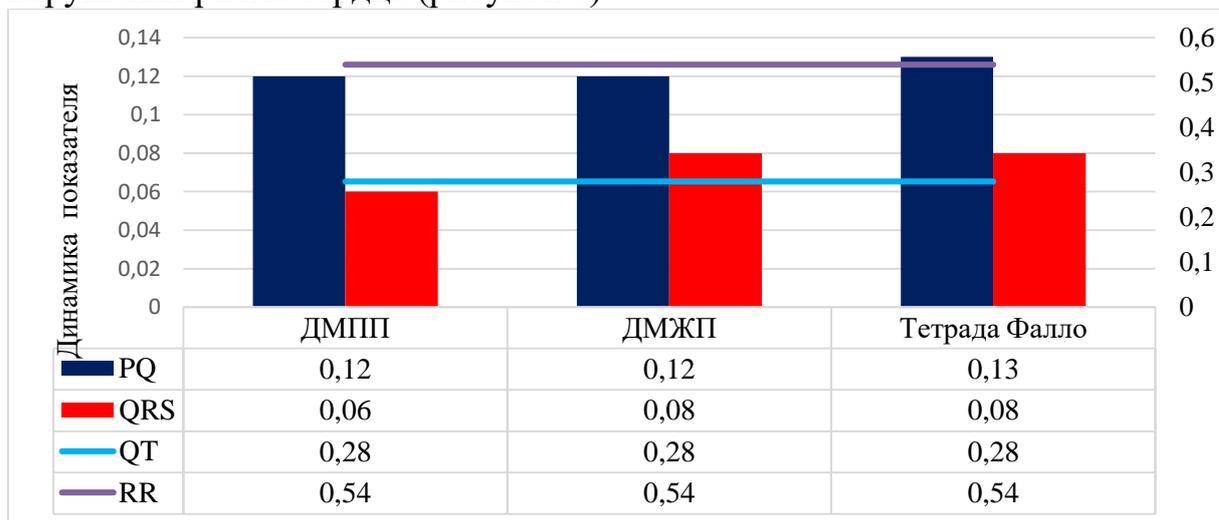
При изучении структуры и частоты сопутствующей патологии у детей с ВПС основное внимание уделялось типу пороков, простой или сложный. Для детей в обеих группах наиболее часто, было свойственно наличие сопутствующей патологии нервной системы, анемии, заболеваний дыхательной системы, TORCH инфекций, гипотрофии, патологии костной системы, желудочно-кишечного тракта, генетических заболеваний. С меньшей частотой регистрировались иммунодефицитные состояния, лимфатико-гипо-пластический диатез.

В тяжёлых случаях как осложнение, определялся вторичный бактериальный эндокардит (5%), сепсис - у детей с тетрадой Фалло, ДВС –

синдром (8%,10%), нейротоксикоз (8%,7%). Наибольшая часть детей страдали сочетанной патологией ($p < 0,001$). У большинства детей имело место сочетание ГИЭ с анемией, рахитом, гипотрофией и заболеваниями дыхательной системы. Сочетание двух и более сопутствующих заболеваний, оказывают негативное влияние на течение основного заболевания, в свою очередь тяжесть основного заболевания приводит к утяжелению течения сопутствующего фонового заболевания. Установлено то, что наиболее сложные сопутствующие заболевания присущи сложным порокам.

Гемодинамические расстройства, вызванные ВПС, нашли своё отражение в изменениях на ЭКГ. При наличии ДМПП ключевым фактором, влияющим на гемодинамику, является переток крови из левого предсердия в правое, что приводит к увеличенной нагрузке на правую часть сердца. На ЭКГ определяется неполная блокада правой ножки пучка Гиса и симптомы гипертрофии правого желудочка. Электрическая ось сердца при таком состоянии обычно ориентирована в диапазоне от $+60$ до $+150$ градусов. В случаях с большим дефектом межпредсердной перегородки нередко наблюдалась относительная недостаточность трёхстворчатого клапана и объёмная перегрузка правого предсердия.

При анализе биоэлектрической активности миокарда у детей с ДМЖП установлена существенная связь между ЭКГ показателями и клиническими признаками у пациентов с данным типом порока. Чем больше дефект, тем выше степень нарушения гемодинамики, определяются выраженные изменения на ЭКГ. У детей с ДМЖП, где размер дефекта был более 5 мм, возникало нарушение гемодинамики 2-3 степени, регистрировались признаки нарушения проводимости сердца, функции автоматизма, нарушения ритма сердца (рисунок 4).



Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами (по Q -критерию Кохрена)

Рисунок 4. - Показатели ЭКГ у детей с простыми и сложными ВПС

Ранние признаки перегрузки правых отделов сердца были свойственны детям с ВПС в частности из группы синих (тетраде Фалло). На ЭКГ при ТФ наиболее часто определяется отклонение ЭОС вправо; признаки гипертрофии

правого желудочка, правого предсердия; нарушение проводимости по типу неполной блокады правой ножки предсердно-желудочкового пучка.

Проведённые исследования состояния эхокардиографических параметров в трёх группах у детей с ВПС дало возможность определить специфические изменения, значения которых превышали таковые у детей группы сравнения.

Гемодинамические нарушения у обследуемых нами больных с ДМПП не проявлялись особыми изменениями в сравнении с другими пороками, но имели разницу в сравнении с контрольной группой.

Для детей с ДМЖП на ЭХОКГ были свойственны следующие особенности. Дети с ДМЖП были разделены на 2 группы с учетом размеров дефекта. В зависимости от топографического расположения дефектов межжелудочковой перегородки установлено преобладание перимембранных дефектов (75%), мышечные ДМЖП были выявлены в 25 % случаев. Средний размер дефекта межжелудочковой перегородки был равен 1,2 см. Средний размер дефекта мембранной части МЖП составил 0,58 см, средний размер дефекта мышечной части не превышал 0,66 см.

Эхокардиографическое исследование у детей с ДМЖП выявило существенное увеличение как конечно-диастолического, так и конечно-систолического объёма. Эти изменения свидетельствуют о дилатации левых камер сердца, что является следствием их объёмной перегрузки. У всех детей второй группы (75%), с большим дефектом межжелудочковой перегородки давление в левом желудочке было в 4 раза больше, чем в правом. В результате компенсации гемодинамических нарушений у всех детей проявилась гипертрофия левого желудочка.

При ЭХОКГ исследовании детей с тетрадой Фалло были характерны следующие гемодинамические изменения, которые встречались у всех больных: праворасположенность и расширение аорты, полости правого желудочка, уменьшение размеров левого желудочка и левого предсердия, гипертрофия правого желудочка, перерыв эхосигналов в межжелудочковой перегородке, сужение выходного тракта правого желудочка.

У пациентов с тетрадой Фалло выявлен значительный субаортальный ДМЖП. Индекс конечно-диастолического объёма ЛЖ у всех изученных пациентов составлял менее 35 мл/м². При этом, у подавляющего большинства детей (95%) индекс конечно-диастолического объёма левого желудочка (ЛЖ) не достигал 30 мл/м². В процессе измерения диаметра левого предсердия у 40 пациентов было зафиксировано его снижение, показатель индекса McGoon у детей с тетрадой Фалло определяющий соотношение общего диаметра ветвей лёгочной артерии к диаметру нисходящей аорты, в среднем равнялся 2,0. Выявлены значительные аномалии, особенно затрагивающие правые отделы сердца, включая наличие инфундибулярного стеноза, гипоплазии фиброзного кольца, а также уменьшение размеров лёгочного ствола и его ветвей. У 15 детей с тетрадой Фалло были зарегистрированы дополнительные ДМЖП.

Оценка ЭХОКГ обнаружила, что в обследуемых группах выявлены часто встречаемые МАРС. В группе детей с ДМПП выявлены: атипично расположенная хорда в левом желудочке встречалась, дискинезия МЖП, расширение правых отделов сердца, расширение правых отделов и левого желудочка, ротированное сердце, тахиаритмия. При оценке ЭХОКГ у детей с ДМЖП, выявлены следующие дополнительные изменения: смешанная гипертрофия, гипертрофия стенки левого желудочка, гипертрофия стенок ПЖ, декстропозиция аорты, расширение обоих желудочков сердца, расширение полостей миокарда. У больных с ТФ дополнительные особенности протекали в виде смешанной гипертрофии, гипертрофии стенок левого желудочка, гипертрофии стенок ПЖ, расширение обоих желудочков, расширение полостей миокарда.

Эхокардиографическое исследование показало, что в основной группе детей наблюдалось значительное увеличение конечно-систолических и конечно-диастолических размеров и объёмов предсердий и желудочков, по сравнению с показателями детей из контрольной группы. Кроме того, у этих детей ударный и минутный объёмы сердца были выше, тогда как фракция выброса и фракция укорочения оказались заметно ниже. Исследования выявили у большинства детей сброс слева направо, регургитацию 2-3 степени чаще всего на трикуспидальном клапане (ТК).

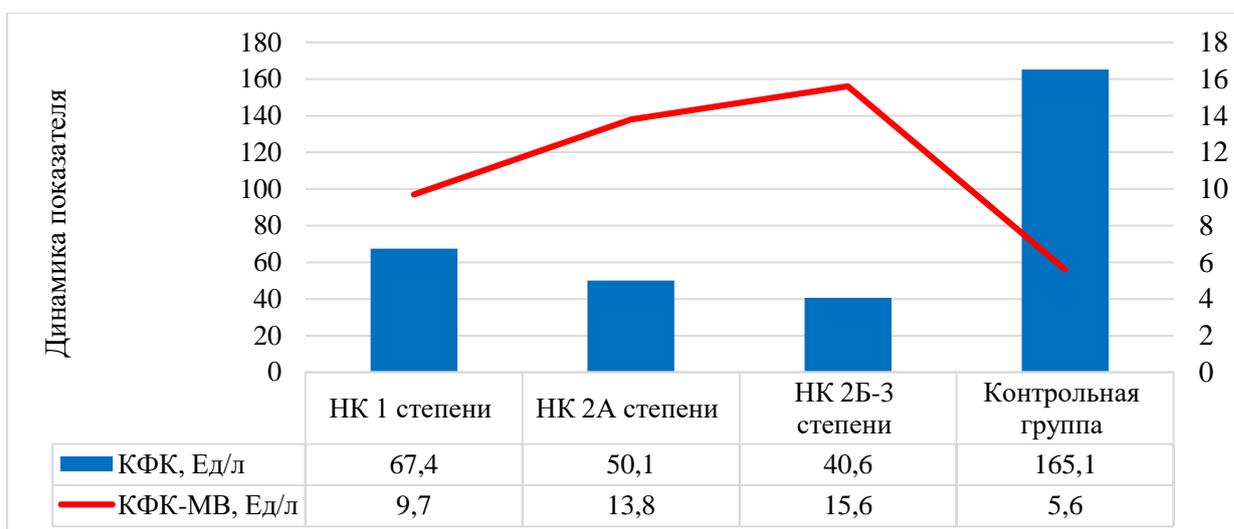
Оценка изменений биохимических показателей повреждения миокарда, состояния энергообмена и уровней метаболической активности по праву можно отнести к одному из важных этапов в диагностике и определении изменений происходящих в миокарде.

Для оценки биохимического состояния сердечной деятельности определяли уровень тропонинов – Т, I в крови; активность креатинфосфокиназы МВ фракции (МВ-КФК), активность ЛДГ, АСТ, АЛТ.

Анализ проведённых биохимических исследований показал, что значения определяемых ферментов во всех группах исследования были повышенными по сравнению с контрольной группой. Но наиболее значительные изменения данных значений отмечаются у детей при тяжёлом течении ВПС (при тетраде Фалло).

Чем тяжелее была структура порока, тем раньше и тяжелее протекала сердечная недостаточность, переходящая в хроническую сердечную недостаточность (ХСН), что было подтверждено нашими исследованиями. В возникновении и формировании сердечной недостаточности у детей с ВПС существенную роль играет активация системы цитокинов.

В 40 % случаях у больных сердечная недостаточность была на хронической стадии, с отрицательной динамикой, которая приводила к ухудшению самочувствия, нарастанию одышки, тахикардии, увеличению размеров печени (рисунок 5).



Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между соответствующими группами (по U-критерию Манна-Уитни)

Рисунок 5. - Показатели уровня КФК, КФК-МВ у детей в зависимости от степени НК.

Исследования показали, что у детей с сердечной недостаточностью при ВПС наблюдалось снижение активности КФК и повышение КФК-МВ в зависимости от степени НК. КФК снизилось от 67,4 до 40,6 ед/л, от 1 до 3 степени. КФК-МВ повысилось от 9,7 до 15,6 ед/л в зависимости от степени. Эти показатели были наиболее выражены у больных с тяжёлым течением порока, с НК 3 степени.

Среди биомаркеров миокардиального повреждения, МВ-фракция креатинфосфокиназы (КФК-МВ) классифицируется как ранний индикатор, тогда как лактатдегидрогеназа (ЛДГ) и тропонин I (Тр I) рассматриваются как более поздние маркеры таких поражений.

Среди всех анализируемых ферментов наиболее существенные отклонения от нормы отмечались в показателях ЛДГ и КФК-МВ. Так, ЛДГ у детей с ДМПП составил 512, при ДМЖП - 545, при ТФ – 556, у детей контрольной группы – 250. КФК – МВ- у детей с ДМПП составил 44, с ДМЖП – 48, с ТФ – 51, в контрольной группе – 10,8.

Показатели КФК и АЛТ были в пределах нормы (92, 110, 115 и 27, 24, 22 соответственно). Уровень АСТ в основной группе (дети с ДМПП, ДМЖП, ТФ) был в норме (34,42,44), но выше показателя АЛТ (27, 24, 22 соответственно).

У детей с ДМЖП и тетрадой Фалло показатели уровней тропонина – Т, КФК-МВ были повышенными (Тр Т-0,15; КФК-МВ-48, и ТрТ- 3,15; КФК-МВ -51, соответственно). У детей с ДМЖП и ТФ имело место статистически достоверное повышение показателей ЛДГ (545; 556) и АСТ 42;44) ($p < 0,05$). Уровень ЛДГ был повышен в среднем на 50 Ед. Из всех групп исследований, среди тропонина I, наибольшие показатели (в среднем 0,03 нг/мл) выявлены у детей с ДМЖП и ТФ (Тр I-0,03; 0,04), а в других группах показатели практически не изменены. Показатели уровней АЛТ и КФК практически не изменялись и находились в пределах нормы.

Следствием хронической сердечной недостаточности является повышение уровня АСТ у детей с нарушением кровообращения 2 А-Б степени. Повышенный уровень показателей тропонина I выявлен у детей, состояние которых при госпитализации расценивалось как тяжёлое, у этих детей имело место НК 2 Б и 3 степени и тяжёлым пороком.

Активность КФК-МВ и тропонина I при комплексной клинико-функциональной оценке позволяет точно оценить степень миокардиального повреждения у данной категории пациентов.

У всех обследуемых пациентов наблюдались выраженные изменения активности митохондриальных ферментов (СДГ, а-ГФДГ) и свидетельствовали о значительных метаболических и регуляторных сдвигах у данной группы детей.

При проведении сравнительного анализа энзимограмм детей с ВПС, нами выявлено, что соотношение показателей средней активности альфа - ГФДГ - ($Q = 13,53$) и средней активности СДГ ($Q = 14,78$) близки к единице, что свидетельствует о выраженности метаболических изменений и проявлений тканевой гипоксии.

Сравнительный анализ параметров распределения структуры популяции лимфоцитов по активности СДГ и альфа – ГФДГ, выявил у детей характерные особенности. Выявлено наличие дефицита клеток с околосредней активностью (Q), увеличение коэффициента асимметрии (A), снижение показателя клеточного разнообразия (V). СДГ и альфа - ГФДГ - характеризуют у этих детей цитохимический синдром перенесённой гипоксии (таблица 2).

Таблица 2. -. Показатели уровней СДГ и а-ГФДГ у детей с ВПС и у условно здоровых детей

Группа	СДГ	а-ГФДГ
Контрольная (n=30)	10,6(8,9-13,3)	7,8(5,8-8,7)
Дети с ДМПП (n=50)	9,2(6,8-12,1) $p_1 > 0,05$	5,5(3,1-6) $p_1 < 0,05$
Дети с ДМЖП (n=50)	7,2(7,1-9,7) $p_1 < 0,05; p_2 < 0,05$	4,8(4,5-7,1) $p_1 < 0,01; p_2 > 0,05$
Дети с тетрадой Фалло (n=50)	4,2(3,2-4,9) $p_1 < 0,001; p_2 < 0,01; p_3 < 0,01$	3,9(3,5-5,9) $p_1 < 0,001; p_2 < 0,01; p_3 < 0,05$
p	$< 0,001$	$< 0,001$

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между всеми группами (по H -критерию Крускала-Уоллиса), p_1 - при сравнении с контрольной группой, p_2 - при сравнении с группой детей с ДМПП, p_3 - при сравнении с группой детей с ДМЖП (по U -критерию Манна-Уитни)

У детей с ВПС уменьшение активности ферментов лимфоцитов указывало на степень глубины повреждение миокарда. Это свидетельствует о том, что у таких пациентов часто встречается комбинация сниженной ферментативной активности лимфоцитов и одновременного увеличения биохимических маркеров, характеризующих состояние миокарда. Данные изменения проявляются в различной степени в зависимости от тяжести, структуры и течения порока.

Кроме того, исследования выявили, что на течение порока и биохимические изменения оказывает влияние сопутствующая патология, особенно актуальная в раннем возрасте. Чаще всего имело место сочетание 3-х вариантов патологий, что прогностически было достаточно неблагоприятным ($p < 0,001$).

Результаты исследований демонстрируют, что уровни СДГ и а-ГФДГ у детей, не имеющих сопутствующих заболеваний, практически не различаются от показателей детей из контрольной группы. Анализ полученных данных позволил установить, что особенно заметные изменения в ферментативном профиле встречаются у детей с тяжёлыми пороками сердца и присутствием дополнительных заболеваний. В то же время у детей с аномалиями сердечных перегородок изменения в ферментативной активности лимфоцитов проявляются в меньшей степени ($p < 0,001$).

Изучение полученных данных позволяет сделать вывод о значимом влиянии сопутствующей патологии на уровень ферментативной активности лимфоцитов у пациентов с врождёнными пороками сердца. Изменения в гомеостатическом равновесии у детей с ВПС, определяются степенью тяжести их состояния, а также спецификой структуры самого порока. Снижение энергообмена в кардиомиоцитах доказывается низкими показателями активности ферментов лимфоцитов.

Наши исследования показали, что у детей с ВПС имеет место широкий спектр изменений иммунологических показателей. Анализ иммунологических показателей позволил выявить определенные закономерности изменения иммунного статуса, которые были связаны со снижением гуморальных факторов иммунитета, Т-супрессоров, противовоспалительных цитокинов, а также повышением уровней Т-хелперов и провоспалительных интерлейкинов в зависимости от клинического варианта порока.

Комплексный анализ позволил установить множество признаков свидетельствующих об угнетении иммунной системы у детей с ВПС, что подтверждалось как сложным преморбидным фоном, так и специфическими изменениями в крови.

Особенно ярко выражено ослабление клеточного иммунитета: уровни клеток CD4 и CD95 оказались почти в 1,5 раза ниже нормальных значений, в то время как индикаторы CD16 и CD25 были в два раза ниже нормальных значений. Такие показатели иммунной системы могут свидетельствовать о начинающемся истощении иммунного комплекса.

При оценке состояния иммунной системы у детей с различными формами ВПС определены характерные изменения. Так, у детей с простыми пороками сердца, где имеет место средне-тяжёлое течение, первичные изменения чаще всего затрагивают элементы клеточного звена иммунной системы. Данные изменения характеризуются снижением уровней иммунных маркеров, включая CD3, CD4, CD25, CD71 и CD95. Прогрессирование заболевания ведет к значительному истощению таких иммунных маркеров,

как CD8, CD16 и CD20. В случаях тяжёлого течения пороков, например, при тетраде Фалло, происходит активный процесс вовлечения гуморального иммунитета. Это отражается на клиническом анализе крови посредством лейкоцитоза и увеличения количества как зрелых, так и незрелых нейтрофильных форм (таблица 3).

В процессе иммунной реакции наблюдается усиление активности CD4+ Т-лимфоцитов, что отражается в виде дисбаланса процессов выработки цитокинов. Этот дисбаланс выражается в чрезмерном выделении провоспалительных цитокинов (к таковым относятся IL-1, IL-6 и ФНО-альфа) по отношению к противовоспалительным цитокинам (к таковым относятся IL-4 и IL-10), что ведёт к доминированию первых.

В ходе исследования уровней содержания Т лимфоцитов (в том числе анализ маркеров CD4, CD8 и CD4/CD8) было выявлено, что наиболее значительные изменения в данных показателях наблюдались в группе детей с тяжёлыми нарушениями функций сердца, что было более свойственно детям третьей группы. Отмечалось уменьшение показателей CD4 и повышение показателей CD8 относительно нормальных значений.

Таблица 3.–Иммунологические показатели у наблюдаемых детей

Маркер	Группа				p
	Контрольная (n=30)	ДМПП (n=50)	ДМЖП (n = 50)	ТФ (n = 50)	
CD 3 %	58,8 (49-66)	43,06*** (32-50)	42,0*** (31-49)	40,3*** (30-48)	<0,001
CD 4 %	38,5 (31-46)	26,9*** (22-36)	25,7*** (21-34)	24,9*** (20-31)	<0,001
CD 8, %	24,0 (19-28)	16,7*** (11-25)	15,9*** (10-24)	14,7*** (9-22)	<0,001
CD 16 %	12,1 (8-17)	5,22*** (2-11)	4,88*** (2-10)	4,54*** (2-8)	<0,001
CD 20 %	25,1 (19-30)	16,4*** (10-25)	15,1*** (8-22)	14,76*** (8-20)	<0,001
CD 25 %	23,6 (17-29)	13,1*** (8-22)	12,88*** (7-22)	11,9*** (6-20)	<0,001
CD 71 %	25,9 (20-31)	16,8*** (12-25)	15,9*** (11-23)	14,56*** (10-20)	<0,001
CD 95 %	27,4 (21-33)	17,08*** (12-30)	16,9*** (11- 29)	15,86*** (10- 27)	<0,001
Ig A, г%	222,1 (183-264)	175,22*** (125-223)	170,01*** (124-220)	161,78*** (122-210)	<0,001
Ig M, мг%	108,7 (81-132)	100,58 (75-127)	97,88(73- 125)	95,3* (70- 110)	<0,05
Ig G, мг%	1352,3 (962-1508)	1207,84** (880-1347)	1200,06** (875-1345)	1169,86*** (850-1300)	<0,001

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами (по Н-критерию Краскела-Уоллиса), *p<0,05, **p<0,01, ***p<0,001 – при сравнении с контрольной группой (по U-критерию Манна-Уитни).

Отдельный акцент в исследовании пациентов был сделан на анализ цитокинового профиля, в частности, на интерлейкины IL-6, IL-4, IL-10, а также ФНО-а (таблица 4).

Таблица 4. –Состояние цитокинового профиля у наблюдаемых детей Me (1q-3q)

Показатель	Группа детей			
	Контрольная (n=30)	ДМПП (n=50)	ДМЖП (n=50)	Тетрада Фалло (n=50)
IL – 4 (пг/мл)	20,6 (17,1-23,2)	19,0 (16,8-23,2)	16,9 (14,7-20,6)	13,2 (7,8-17,5)
p	p ₁₋₂ >0,05; p ₁₋₃ <0,05; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ >0,05; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,05			
IL – 6 (пг/мл)	6,0 (4,1-8,7)	6,0 (4,7-9,1)	9,8 (6,8-13,5)	16,02 (9,0-19,8)
p	p ₁₋₂ >0,05; p ₁₋₃ <0,01; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ <0,01; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,001			
IL – 10 (пг/мл)	14,5 (9,1-18,3)	11,7 (6,8- 14,8)	8,1 (5,6- 12,7)	5,4 (2,8-7,5)
p	p ₁₋₂ <0,05; p ₁₋₃ <0,01; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ <0,05; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,05			
ФНО – а (пг/мл)	9,0 (6,8-13,9)	9,0 (7,5-10,0)	17,8 (12,3-23,5)	25,9 (19,7-33,5)
p	p ₁₋₂ >0,05; p ₁₋₃ <0,001; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ <0,001; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,001			

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между соответствующими группами (по U-критерию Манна-Уитни)

У пациентов со средне-тяжёлыми нарушениями сердечной функции наблюдается умеренное снижение показателя CD4/CD8, составляющее 1,06 (в диапазоне от 1,55 до 0,88), что занимает промежуточное значение. Это свидетельствует о том, что степень изменений в субпопуляциях CD4 и CD8 связана с тяжестью нарушений сердечной деятельности (таблица 5).

Таблица 5. - Иммунологические показатели у детей с ВПС на фоне сопутствующих заболеваний, Me (1q-3q).

Показатель	Группа детей			p
	Контрольная группа (n=30)	С сопутствующей тяжёлыми пороками (n=20)	С сопутствующей сочетанной патологией и септальными порок. (n=20)	
CD 4 (%)	39,8 (31,8-48,6)	27,1 (18,9-36,5) p ₁ <0,001	37,4 (24,9-47,1) p ₁ >0,05; p ₂ <0,01	<0,001
CD 8 (%)	22,3 (14,4-28,7)	34,8 (23,1-40,5) p ₁ <0,001	24,5 (17,7-31,3) p ₁ >0,05; p ₂ <0,01	<0,001
IgG (г/л)	8,1 (6,9-9,1)	6,9 (5,9-7,2)	7,9 (5,9 - 8,9)	>0,05
IL-4 (пг/мл)	19,7 (16,5-21,6)	11,9 (8,1-15,2) p ₁ <0,001	18,9 (16,8-23,6) p ₁ >0,05; p ₂ <0,001	<0,001
IL-6 (пг/мл)	5,1 (3,1- 7,2)	15,9 (8,8-18,9) p ₁ <0,001	5,9 (4,2-9,1) p ₁ >0,05; p ₂ <0,001	<0,001
IL-10 (пг/мл)	13,9 (8,9-16,7)	4, 1 (2,1-6,5) p ₁ <0,001	11, 9 (6,1-14,9) p ₁ >0,05; p ₂ <0,001	<0,001
ФНО-а (пг/мл)	8,9 (6,3-11,5)	26,9 (19,8-34,5) p ₁ <0,001	9,4 (6,9-13,9) p ₁ >0,05; p ₂ <0,01	<0,001

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между всеми группами (по H-критерию Крускала-Уоллиса), p₁ - при сравнении с контрольной группой, p₂ - при сравнении с группой с сопутствующей сочетанной патологией и тяжёлыми пороками (по U-критерию Манна-Уитни)

Анализ содержания цитокинов в сыворотке крови у детей со средней степенью тяжести не выявил существенных различий от нормы. О нестабильности этих факторов иммунитета свидетельствовали предельно максимальные и минимальные значения уровней цитокинов. В этой группе детей отмечается статистически значимое увеличение показателей IL-6, ФНО-а и уменьшение показателей IL-4, IL-10 ($p < 0,05$). При выраженных нарушениях сердечной деятельности выявлены значительные сдвиги показателей цитокинов.

Тяжесть течения ВПС у детей, а также проявления дисфункции сердца зависят от наличия у ребёнка сопутствующего заболевания. В связи с этим был проведён анализ влияния сопутствующих заболеваний на состояние иммунитета.

Наиболее выраженные изменения в показателях иммунного статуса проявляются у детей с тяжёлыми пороками и сопутствующей патологией. При этом наиболее заметные изменения были отмечены в показателях CD4/CD8 (0,79). Кроме того, в исследованиях было обнаружено снижение уровней противовоспалительных интерлейкинов, таких как IL-4 и IL-10, в то время как уровни провоспалительных цитокинов, включая IL-6 и ФНО-а, оказались повышенными.

У детей в группе с ДМЖП с сопутствующими заболеваниями изменения иммунного статуса проявились умеренно. У детей с ДМПП с сопутствующей патологией показатели иммунитета практически не изменяются, как и в контрольной группе (таблица 4).

Для компенсации иммунных нарушений среди препаратов существенное место отводится иммуномодуляторам. В коррекции метаболических изменений у детей с ВПС, основную роль играют препараты кардиометаболического действия. Эти препараты позволяют улучшить энергообеспеченность миокарда и способствуют снижению иммунных нарушений.

Так как у детей с ВПС имеются сочетанные нарушения иммунных и биохимических показателей, расширяются возможности комбинированного приема препаратов из группы иммунокорректирующих и кардиометаболических, оптимизируя комплексную терапию. Такая объединенная терапия позволяет одновременно улучшить иммунитет, в то же время провести профилактику инфекционно – воспалительных заболеваний и коррекцию метаболических процессов в миокарде.

В наших исследованиях мы использовали схему иммунокорректирующей и метаболитной терапии с применением вышеназванных двух групп препаратов. Из группы иммуномодуляторов был применен «Октагам», для коррекции метаболических изменений применили «Элькар».

Тяжесть сердечной недостаточности у детей с пороками сердца усугублялась не только сопутствующим заболеванием, но и наличием неблагоприятного преморбидного фона: рахит, гипотрофия, перинатальная

энцефалопатия, у 35 детей имело место анемия дефицитного генеза лёгкой и средней степени тяжести.

В 145 случаях у детей больных с ВПС, наступило улучшение. В состоянии отмечено уменьшение явления сердечно-сосудистой недостаточности, ликвидировались признаки интоксикации, возникшие на фоне сопутствующей патологии, нивелировались признаки ДВС синдрома, острой почечной недостаточности, одышечно-цианотических приступов у больных с тетрадой Фалло.

Комплексная интенсивная терапия и коррекция сопутствующей патологии у детей с ВПС была эффективной, но показатели иммунного статуса оставались ещё низкими. Данный факт не противоречит литературным данным.

Анализ иммунного профиля (таблица 6) у пациентов основной группы выявил существенные сдвиги, особенно в клеточном компоненте иммунной системы. Отмечено значительное уменьшение активности всех групп Т-лимфоцитов (CD3), включая уменьшение количества Т-хелперов (CD4) и цитотоксических Т-лимфоцитов (CD8).

Уменьшение количества натуральных киллеров (NK-клеток, CD16) ведет к замедлению процесса формирования фагосом, что последовательно приводит к уменьшению числа фагоцитирующих клеток. Это сокращение активности иммунной системы повышает риск развития вторичных бактериальных инфекций, обусловленных ослаблением защитных механизмов организма.

Таблица 6. - Показатели иммунного статуса у детей с ВПС до лечения (M±m)

Показатель	Основная группа (n=30)	Группа сравнения (n=25)	p
Клеточный иммунитет			
CD3, %	38,8±2,6	40,1±2,9	>0,05
CD4, %	25,3±2,4	26,5±2,3	>0,05
CD8, %	15,3±1,3	14,0±1,2	>0,05
CD16, %	6,3±0,3	5,2±0,2	>0,05
CD20, %	15,9±1,2	14,9±1,3	>0,05
CD25, %	13,8±1,4	12,2±1,1	>0,05
CD71, %	17,6±1,2	15,9±1,3	>0,05
CD95, %	18,7±1,7	17,6±1,2	>0,05
Гуморальный иммунитет			
IgA, мг%	120,3±8,4	161,6±9,8	<0,05
IgM, мг%	86,8±6,1	83,4±5,9	>0,05
IgG, мг%	1026,2±21,4	1029,1±20,8	>0,05

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами (по U-критерию Манна-Уитни).

Было зафиксировано сокращение как относительных, так и абсолютных значений зрелых В-лимфоцитов (CD20) на одну треть. Недостаточное количество клеток, экспрессирующих рецептор к интерлейкину 2 (CD25), указывает на ограниченность реакции иммунной

системы типа Тр-I. Кроме того, наблюдалось уменьшение количества активированных Т-лимфоцитов (CD71) и уменьшение уровня апоптоза в клетках (CD95).

О дефиците иммунной системы также свидетельствуют изменения в показателях сывороточного иммунитета, в частности, в виде заметного уменьшения концентраций иммуноглобулинов классов IgA и IgG. Высокая частота инфекционных заболеваний, фиксируемая у этих детей, предположительно, связана с обнаруженным снижением уровней этих ключевых компонентов иммунной системы. В связи с этим, при разработке стратегии лечения данной категории пациентов необходимо было особое внимание уделять коррекции иммунодефицита, включая проведение целенаправленной иммуномодулирующей терапии.

Наличие иммунодефицита необходимо учитывать в процессе лечения и включать в терапевтический план меры по иммунокоррекции. Всем детям со средне-тяжёлым и тяжёлым течением порока была проведена иммунокорректирующая терапия. Для оценки эффективности комплексной консервативной терапии дети были разделены на 2 группы. В первой группе (основная групп-30) наряду с базисной терапией назначалось сочетание иммуномодулирующей и метаболитной терапии, а во второй группе (группа сравнения – 25) была проведена стандартная терапия. Все дети были сопоставимы по возрасту, структуре и тяжести течения порока. У всех детей наблюдалась картина вторичного иммунодефицита, подтверждённого показателями иммунного статуса у детей с ВПС. Все дети получали стандартное комплексное лечение, с включением установленной для данной группы больных диеты, витамины, микроэлементы, метаболитные препараты, симптоматическое лечение.

Пациенты основной группы исследования дополнительно к основной схеме лечения получали десятидневный курс иммуномодуляторной и метаболитной терапии.

В нашем исследовании для корректировки работы иммунной системы в качестве иммуномодулятора детям основной группы предпочтение было отдано препарату "Октагам", в возрастной дозировке. Метаболитную терапию проводили препаратом Элькар.

Для оценки его эффективности проведена в два этапа, оценка иммунологических показателей у 30 детей: до начала комплексного лечения, включающего иммуномодуляторы и метаболиты, и спустя шесть месяцев после проведения иммуномодулирующей и метаболитной терапии.

Терапия с использованием иммуномодулирующих препаратов применялась после завершения курса антибактериальной терапии, когда были купированы основные клинические проявления заболевания. До комплексного лечения обращали внимание на наличие снижения иммунорегуляторного индекса CD 4/8, низкие уровни CD 4, высокие уровни CD 8. В целом, до лечения, показатели иммунного статуса были одинаковы, но статистически значимо отличались.

После проведённой терапии в обеих группах обследование проводилось через 6 месяцев. У детей первой группы, определялась выраженная положительная динамика после лечения среди большинства иммунологических показателей ($p < 0,05$ до $p < 0,010$). А во второй группе исследования только некоторые показатели имеют тенденцию к нормализации, что является свидетельством о малой эффективности проводимой стандартной терапии во второй группе. После завершения лечения у детей первой группы (95%) значительно сократилось число эпизодов острых респираторных вирусных инфекций, бронхитов и тонзиллитов. Также наблюдалось улучшение общего самочувствия пациентов и переход их состояния из тяжёлой стадии в среднюю и лёгкую (таблица 7).

После проведённой иммунологической и метаболической терапии, отмечались значительные изменения со стороны многих иммунологических и биохимических показателей, которые привели к положительной тенденции изменения ключевых показателей, указанные показатели приближались к таковым в контрольной группе.

группой (по U-критерию Манна-Уитни).

Отмечено, что у детей из основной группы, на фоне комбинированного лечения с использованием иммуномодулирующих и метаболических препаратов, в течение шести месяцев после терапии эпизоды заболеваний инфекционного генеза не фиксировались.

Таблица 7. - Показатели иммунного статуса у детей с ВПС через 6 месяцев после комплексного лечения($M \pm m$)

Показатель	Основная группа (n=30)	Группа сравнения (n=25)	p
Клеточный иммунитет			
CD3, %	48,6±3,4*	42,1±2,6***	<0,05
CD4, %	33,1±2,6	29,3±2,5*	>0,05
CD8, %	22,5±2,4	15,8±1,4***	<0,01
CD16, %	8,4±0,3**	6,9±0,5***	<0,01
CD20, %	23,5±1,7	17,8±1,2*	<0,05
CD25, %	24,7±1,8	14,2±1,1***	<0,001
CD71, %	26,6±1,6	19,8±1,7**	<0,01
CD95, %	28,2±1,5	23,5±2,6	>0,05
Гуморальный иммунитет			
IgA, мг%	188,1±9,3	160,4±8,2**	<0,01
IgM, мг%	110,2±7,1	90,2±5,1***	<0,01
IgG, мг%	1123,2±20,3**	1083±19,4***	<0,05

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между основной и сравнительной группами; * $p < 0,05$, ** $p < 0,01$, *** $p < 0,001$ – при сравнении с контрольной

Тем временем в группе сравнения у детей часто встречались респираторные инфекции: у 10 из них обнаружили признаки заболеваний

верхних дыхательных путей, 12 детей столкнулись с острым бронхитом, обусловленным простудой, а у 5 детей произошёл рецидив пневмонии. Отмечалось значительное снижение признаков гемодинамических нарушений, миокардиальной дисфункции у детей основной группы (почти на 50%). В то же время у детей из группы сравнения продолжали проявляться признаки гемодинамических нарушений, миокардиальной дисфункции и аритмии. Кроме того, у детей основной группы наблюдалось значительное увеличение иммунологических показателей, таких как CD3, CD4, CD8, CD16, CD20, CD25, CD71, и CD95. Также достоверно повысились показатели IgA и IgM ($p < 0,001$).

Таким образом, анализ клинико-иммунологических и биохимических показателей свидетельствует об эффективности проведения комплексного лечения детей с ВПС с добавлением в схему лечения иммуномодуляторов и метаболитной терапии в сочетании с базисной терапией. Применение такого сочетания препаратов, на фоне проводимой стандартной терапии повышало взаимодополняющий эффект, что приводило к коррекции иммунных и биохимических нарушений у детей с ВПС. Этот подход к лечению позволил значительно улучшить качество жизни пациентов, снизить частоту интеркуррентных заболеваний и степень гемодинамических расстройств, сократить срок госпитализации.

ВЫВОДЫ

1. Установлен статистически достоверный рост распространённости ВПС у детей в Республике Таджикистан – с 3,4 в 2010 г. до 3,9 на 10000 д.н. в 2019 г.: соответственно в Согдийской области – с 3 до 4,9, РРП – с 2,8 до 3,6, ГБАО – с 1,8 до 4,5 на 10000 д.н., хотя в Душанбе (соответственно с 5,7 до 4,6) и Хатлонской области (соответственно с 3,8 до 3,3 на 10000 д.н.) наблюдали обратную тенденцию. По данным обращаемости и госпитализации наиболее высокие показатели зарегистрированы в РРП, Хатлонской области, в городе Душанбе. Меньше всего больных поступало из Согдийской области и ГБАО [2-А, 3-А, 13-А, 14-А, 20-А].

2. Наибольшая распространённость ВПС у детей отмечается на юге Таджикистана, где в структуре этих пороков преобладали септальные (ДМПП и ДМЖП), сложный – ТФ, наблюдается рост сочетанных ВПС (ДМЖП+ДМПП, ДМЖП+СЛА, ДМПП+СЛА) [2-А, 3-А, 4-А, 13-А, 28-А, 35-А].

3. Выявлено, что основными факторами риска развития врождённых пороков сердца являются: возраст родителей, отягощенный акушерский и гинекологический анамнез, пренатальные факторы риска, внутриутробная инфекция, родственные браки, соблюдение поста «ураза» и наследственно обусловленные заболевания [2-А, 3-А, 13-А, 29-А, 37-А, 38-А, 46-А, 58-А, 60-А].

4. Установлено, что в физическом развитии детей с ВПС отмечаются отставание по массе тела и задержка роста, причем микросоматический

(55%) преобладает над мезосоматическим типом (45%), а дети со сложными пороками более предрасположены к микросоматическому типу (70%) и дисгармоничному развитию (69%) [34-А, 41-А, 51-А, 52-А].

5. Показано, что основные клинические признаки ДМПП, ДМЖП и ТФ проявляются в зависимости от размера дефекта, продолжительности гемодинамических нарушений, лёгочной гипертензии, миокардиальной дисфункции и влияния сопутствующей патологии [6-А, 9-А, 15-А, 18-А, 23-А, 26-А, 31-А, 41-А].

6. Выявлено, что изменения состояния биоэлектрической активности миокарда зависят от гемодинамики, свойственной конкретному типу порока и от воздействия сопутствующей патологии. Эти изменения отражаются на положении электрической оси сердца, приводят к формированию гипертрофии миокарда, систолической или диастолической перегрузки сердца. Возникают изменения сегмента ST и T. У детей с НК II А – Б степени приводят к нарушению функции автоматизма и проводимости, сердечного ритма. На Эхо-КГ у детей с тяжёлым течением ВПС регистрируется достоверное увеличение КДР и КСР, ударного и минутного объёмов левого желудочка, снижение фракции укорочения и фракции выброса [4-А, 11-А, 21-А, 30-А, 31-А, 40-А, 47-А, 50-А].

7. Установлено, что у детей при ДМПП, ДМЖП и ТФ повышение ферментов МВ-КФК, ЛДГ является значимым диагностическим маркером миокардиальной дисфункции, а повышение уровня АСТ, тропонинов T и I – хронической сердечной недостаточности с нарушением кровообращения II А – Б степени [10-А, 22-А, 27-А, 55-А, 59-А].

8. Выявлено, что выраженное угнетение активности СДГ и α -ГФДГ свидетельствует о метаболических изменениях в кардиомиоцитах. Снижение уровня энергообмена в кардиомиоцитах возникает при нарушении сердечной деятельности на фоне сопутствующих заболеваний [10-А, 22-А, 27-А, 40-А, 55-А].

9. Показано, что снижение уровня CD3, CD4, CD25, CD71, CD95 свидетельствует об изменении иммунного статуса, а прогрессирование заболевания приводит к истощению CD8, CD16, CD20, T-супрессоров, противовоспалительных цитокинов, повышения уровней T-хелперов и провоспалительных интерлейкинов. Определены относительно низкие уровни противовоспалительных интерлейкинов (IL-4, IL-10) и высокие уровни противовоспалительных цитокинов (IL-6, ФНО- α). Сопутствующие заболевания на фоне ВПС приводят к иммунному дисбалансу с развитием вторичного иммунодефицита [4-А, 10-А, 22-А, 27-А, 39-А, 43-А, 55-А].

10. Получен клинически положительный лечебный эффект при комплексной терапии иммуномодулятором Октагам и метаболитным препаратом Элькар, выражающийся в коррекции иммунного статуса, уменьшении активности интеркуррентных заболеваний, что повышает качество жизни пациентов [5-А, 8-А, 24-А, 25-А, 33-А, 43-А, 45-А, 55-А].

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРАКТИЧЕСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

1. С целью антенатальной охраны плода необходимо учитывать установленные перинатальные факторы риска формирования ВПС у детей, выявляя и устраняя патологически значимые факторы до запланированной беременности.
2. Для обеспечения своевременной специализированной медицинской помощи необходимо вести единый регистр учёта детей с ВПС по всем регионам республики.
3. В качестве дополнительных критериев оценки функции сердечно-сосудистой системы у детей с ВПС рекомендуется применять определение уровня Тр-Т, активности МВ-КФК, ферментов лимфоцитов СДГ, а – ГФДГ, CD 4/8, IgG, ФНО-а.
4. Рекомендовать проведение медикаментозной коррекции, диетотерапии для своевременной коррекции физического развития детей раннего возраста с ВПС.
5. Для улучшения работы педиатров и семейных врачей в сельских районах республики по профилактике ВПС у детей, необходимо рекомендовать прохождение курсов по детской кардиологии на базе ГУ ИПО МЗ и СЗН. Подготовить специалистов по ЭХОКГ и оснастить аппаратами ЭХОКГ наиболее отдаленные районы республики.
6. Медикаментозную коррекцию дополнительно к стандартной терапии у детей с ВПС, необходимо проводить иммунокорригирующим препаратом Октагам и метаболитным препаратом Элькар.

Публикации по теме диссертации

Статьи в рецензируемых журналах

[1-А] Кузибаева, Н.К. Бактериальный эндокардит у детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А.Таджибаева // Докл. АН РТ. – 2013. – №8. – С. 657–661.

[2-А] Кузибаева, Н.К. Факторы риска формирования врождённых пороков сердца у детей в Таджикистане [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вестн. Авиценны.– 2013. – №4. – С. 99–103.

[3-А] Кузибаева, Н.К. Врожденные пороки сердца у детей: эпидемиология, факторы риска, патогенез [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вестн. ТНУ. – 2015. – №1. – С. 212–221.

[4-А] Кузибаева, Н.К. Врожденные пороки сердца: частота, классификация, диагностика [Текст] / Н.К. Кузибаева, К.С. Олимова // Вестн. ТНУ. – 2015. – №1/5, ч. 2. – С. 92–100.

[5-А] Кузибаева, Н.К. Диспансерное наблюдение детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Р.Х. Набиева, З.А. Шодиева // Здравоохранение Таджикистана. – 2015. – №1 (приложение). – С. 124–126.

[6-А] Кузибаева, Н.К. Организация медицинской помощи детям раннего возраста с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, Н.А. Абдуллаева // Вестн. ТНУ. – 2015. – №1/5, ч. 2. – С. 175–178.

[7-А] Кузибаева, Н.К. Пренатальная диагностика врождённых пороков сердца у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, С.К. Одинаев // Здоровоохранение Таджикистана. – 2015. – №1. – С. 83–85.

[8-А] Кузибаева, Н.К. Принципы комплексного лечения врождённых пороков сердца на фоне сопутствующей патологии у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А.Таджибаева // Докл. АН РТ. – 2015. – Т. 58, №8. – С. 746–750.

[9-А] Кузибаева, Н.К. Особенности клинического течения врождённого порока сердца – дефекта межжелудочковой перегородки у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, Н.А. Абдуллаева // Изв. АН РТ. Отд. биол. и мед. наук. – 2018. – №4 (203). – С. 82–87.

[10-А] Кузибаева, Н.К. Клинико-цитохимические изменения у детей раннего возраста с врождёнными септальными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева // Вестн. последипломного образования в сфере здравоохранения. – 2019. – №4. – С. 29–33.

[11-А] Кузибаева, Н.К. Изменение ЭКГ у детей с бледной формой врождённых пороков сердца [Текст] / Х.Дж. Аминов, Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, Ф.А. Файзуллоев // Симург. – 2021. – №2. – С. 100–104.

[12-А] Кузибаева, Н.К. Оценка состояния здоровья детей с врождёнными пороками сердца в неонатальном периоде [Текст] / Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева, А.П. Сатторова // Журн. гепато-гастроэнтерол. исслед. – Самарканд, 2021. – Т. 2, №3 (спец. вып.). – С. 38–41.

[13-А] Кузибаева, Н.К. Распространённость врождённых пороков сердца у детей в Республике Таджикистан (по данным Кардиоревматологического отделения) [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вестн. Ивановской мед. акад. – 2021. – Т. 26, №1. – С. 66–67.

[14-А] Кузибаева, Н.К. Распространённость врождённых пороков сердца у детей [Текст] // Лечащий врач. – 2021. – №9 (24). – С. 48–52.

[15-А] Кузибаева, Н.К. Особенности клинического течения врождённого порока сердца – тетрады Фалло у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева // Совр. наука: актуал. пробл. теории и практики. Серия «Естественные и технические науки». – 2022. – №5. – С. 162–170.

[16-А] Кузибаева, Н.К. Структура врождённых пороков сердца у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, Д.Б. Музаффаров, З.А. Таджибаева // Вятский мед. вестн. – 2022. – №3/75, ч. 2. – С. 58–65.

[17-А] Кузибаева, Н.К. Структура послеоперационных осложнений у детей с дефектом межжелудочковой перегородки [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.А. Абдуллаева // Симург. – 2022. – №16 (4). – С. 78–82.

[18-А] Кузибаева, Н.К. Структура экстракардиальной патологии в периоде новорожденности у детей с врождёнными пороками сердца [Текст] /

Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева, А.П. Сатторова // Журн. гепатогастроэнтерол. исслед. – Самарканд, 2022. – Т. 2 (спец. вып.). – С. 35–38.

[19-А] Кузибаева, Н.К. Критерии оценки инвалидности у детей с ВПС [Текст] / Н.К. Кузибаева // Авджи зухал. – 2023. – №4. – С. 35 – 39.

[20-А] Кузибаева, Н.К. Распространённость врождённых пороков сердца у детей за период 2015 – 2019 гг. [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.А. Абдуллаева // Здравоохранение Таджикистана. – 2023. – №4. – С. 42–46.

[21-А] Кузибаева, Н.К. Оценка нарушений ритма сердца у детей с ВПС по данным холтеровского мониторирования [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.А. Абдуллаева, А.К. Кузибаев // Симург. – 2024. – №22 (2). – С. 109–113.

Статьи и тезисы и в журналах, публикациях конференций

[22-А] Кузибаева, Н.К. Диагностика врождённых пороков сердца у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.Р. Хасанова, Т.В. Абророва // Семейная медицина и совр. аспекты обществ. здравоохранения: пути интеграции и сотрудничества: матер. 56-й годич. науч.-практ. конф. молод. уч. ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2008. – С. 75–76.

[23-А] Кузибаева, Н.К. Врожденный порок сердца – дефект межжелудочковой перегородки у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Г.М. Мкртычева // Внедрение достижений совр. науки в медицину: матер. 58-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино, посвящ. 100-летию со дня рожд. акад. К.Т. Таджиева. – Душанбе, 2010. – С. 343–344.

[24-А] Кузибаева, Н.К. Диагностика и лечение первичной легочной гипертензии у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вклад мед. наук в практ. здравоохранение: сб. науч. ст. 61-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием. – Душанбе, 2013. – С. 210.

[25-А] Кузибаева, Н.К. Лечение ДВС-синдрома у детей с респираторной инфекцией на фоне ВПС [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева // Проблемы питания, диагностики и лечения детей с соматич. патологией: матер. Межрегион. науч.-практ. конф. педиатров с междунар. участием, посвящ. 45-летию детского гематологического отделения. – Харьков, 2013. – С. 287–288.

[26-А] Кузибаева, Н.К. Осложнения при синих формах врождённых пороков сердца у детей [Текст] / Б.М. Хайдаров, Н.К. Кузибаева // Проблемы питания, диагностики и лечения детей с соматич. патологией: матер. Межрегион. науч.-практ. конф. педиатров с междунар. участием, посвящ. 45-летию детского гематологического отделения. – Харьков, 2013. – С. 152–153.

[27-А] Кузибаева, Н.К. Содержание иммуноглобулинов у детей с ревматическими пороками сердца до и после хирургической коррекции [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.М. Курбанов // Достижения и перспективы развития детской хирургии: матер. науч.-практ. конф. с

междунар. участием, посвящ. 85-летию со дня рожд. члена-корр. АН РТ, проф. А.Т. Пулатова. – Душанбе, 2013. – С. 220.

[28-А] Кузибаева, Н.К. Структура врождённых пороков сердца у детей в Таджикистане [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К.Кузибаева // Проблемы питания, диагностики и лечения детей с соматич. патологией: матер. Межрегион. науч.-практ. конф. педиатров с междунар. участием, посвящ. 45-летию детского гематологического отделения. – Харьков, 2013. – С. 69–70.

[29-А] Kuzibaeva, N.K. Some risk factors congenital heart disease in children in Tajikistan [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2013. – P. 135–136.

[30-А] Кузибаева, Н.К. Ранняя диагностика врождённых пороков сердца у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ф.Л. Курбонов // Матер. 62-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2014. – С. 98–99.

[31-А] Кузибаева, Н.К. Роль инструментальных методов исследования в диагностике ДМПП у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ф.Л. Курбонов // Матер. 62-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2014. – С. 49–50.

[32-А] Kuzibaeva, N.K. Dispensary observation of children with congenital heart defects [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2014. – P. 97.

[33-А] Кузибаева, Н.К. Анализ результатов лечения сердечными гликозидами детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ф.Л. Курбонов // Вклад мед. науки в оздоровление семьи: матер. 63-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием. – Душанбе, 2015. – С. 285–286.

[34-А] Кузибаева, Н.К. Состояние здоровья детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца после хирургического лечения [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева // Вклад мед. науки в оздоровление семьи: матер. 63-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием. – Душанбе, 2015. – С. 220–221.

[35-А] Kuzibaeva, N.K. Prevalence of congenital heart diseases in children in Dushanbe [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2015. – P. 54.

[36-А] Кузибаева, Н.К. Ранние клинические признаки легочной гипертензии у детей раннего возраста с дефектом межжелудочковой перегородки [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева // Пробл. теории и практики совр. медицины: матер. 64-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им.

Абуали ибни Сино с междунар. участием, посвящ. 25-летию Государственной независимости РТ. – Душанбе, 2016. – С. 181–182.

[37-А] Кузибаева, Н.К. Структура и факторы риска развития врождённых пороков сердца у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, В.И. Мирзоев, И.Ш. Шамсуллоев // Пробл. теории и практики совр. медицины: матер. 64-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием, посвящ. 25-летию Государственной независимости РТ. – Душанбе, 2016. – С. 191–192.

[38-А] Kuzibaeva, N.K. The structure of intrauterine infections in infants with congenital heart disease [Текст] / N.K. Kuzibaeva // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2016. – P. 47–48.

[39-А] Kuzibaeva, N.K. Clinical characteristics of the cardio-vascular system on children with congenital heart defects in the postoperative period [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2017. – P. 20.

[40-А] Кузибаева, Н.К. Диагностика врождённых пороков сердца у новорожденных в ранний неонатальный период [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ш.С. Музаффаров // Роль и место инновационных технологий в совр. медицине: матер. 66-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием. – Душанбе, 2018. – С. 698–699.

[41-А] Кузибаева, Н.К. Клиническая характеристика состояния сердечно-сосудистой системы у детей с врождёнными пороками сердца в послеоперационном периоде [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева // Матер. годич. науч.-практ. конф. СамГМИ с междунар. участием // Проблемы биологии и медицины. – 2018. – №4,1 (105). – С. 72.

[42-А] Kuzibaeva, N.K. Features of naturally progressing congenital heart defects – defects of the intergeneous partition in children [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva // Archiv euromedica. – 2018. – Vol. 8, N1. – P. 72–73.

[43-А] Кузибаева, Н.К. Иммунопрофилактика частых респираторных заболеваний на фоне врождённых пороков сердца у детей раннего возраста [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Ф.А. Файзуллоев // Медицинская наука XXI века – взгляд в будущее: матер. Междунар. науч.-практ. конф. (67-й), посвящ. 80-летию ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2019. – Т. 2. – С. 340–341.

[44-А] Кузибаева, Н.К. О предрасполагающих факторах тяжелого течения пневмоний у детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева // Актуал. пробл. сердечно-сосудистых заболеваний: матер. конгресса кардиологов и терапевтов стран Азии и СНГ. – Душанбе, 2019. – С. 230.

[45-А] Кузибаева, Н.К. Тактика ведения раннего возраста с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева //

Медицинская наука XXI века – взгляд в будущее: матер. Междунар. науч.-практ. конф. (67-й), посвящ. 80-летию ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2019. – Т. 2. – С. 294 – 295.

[46-А] Кузибаева, Н.К. Факторы риска септальных пороков сердца у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева // Симург. – 2019. – №1. – С. 76–78.

[47-А] Кузибаева, Н.К. Использование современных методов комплексной ультразвуковой и рентгенологической диагностики для улучшения диагностики кардиомиопатий у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, Г.С. Нурматова, М.А. Сатторов // Актуал. вопр. медицины и мед. образования: матер. Междунар. науч.-практ. конф. ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (I годич.), посвящ. «Годам развития села, туризма и народных ремесел (2019 – 2021)». – Дангара, 2020. – С. 163–165.

[48-А] Кузибаева, Н.К. Функциональные изменения показателей сердечно-сосудистой системы у детей при заболеваниях почек [Текст] / Н.К. Кузибаева, Б.Н. Холова, З.Н. Камолова // Актуал. вопр. медицины и мед. образования: матер. Междунар. науч.-практ. конф. ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (I годич.), посвящ. «Годам развития села, туризма и народных ремесел (2019 – 2021)». – Дангара, 2020. – С. 166–167.

[49-А] Кузибаева, Н.К. Легочная гипертензия у детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, Д.Б. Музаффаров, А.П. Сатторова // Совр. медицина и совр. образование: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (II годич.), посвящ. 30-летию Государственной независимости Республики Таджикистан и 5-летию деятельности Хатлон. гос. мед. ун-та. – Дангара, 2021. – С. 208–209.

[50-А] Кузибаева, Н.К. Показатели ЭКГ у детей с ВПС первого года жизни после кардиохирургической коррекции [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова // Совр. медицина и совр. образование: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (II годич.), посвящ. 30-летию Государственной независимости Республики Таджикистан и 5-летию деятельности Хатлон. гос. мед. ун-та. – Дангара, 2021. – С. 233.

[51-А] Кузибаева, Н.К. Состояние здоровья детей после оперативного лечения тетрады Фалло в различных возрастных периодах [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова // Совр. медицина и совр. образование: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (II годич.), посвящ. 30-летию Государственной независимости Республики Таджикистан и 5-летию деятельности Хатлон. гос. мед. ун-та. – Дангара, 2021. – С. 232–233.

[52-А] Кузибаева, Н.К. Нервно-психическое развитие детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца в послеоперационном периоде [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова // Актуал. вопр. совр. медицины: проблемы и их решение: матер. республ. науч.-практ. конф. (III годич.) ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т», посвящ. 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан. – Дангара, 2022. – С. 187–188.

[53-А] Кузибаева, Н.К. О клинических проявлениях пароксизмальной тахикардии у новорожденных [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.С.

Хазраткулова // Актуал. вопр. совр. медицины: проблемы и их решение: матер. республ. науч.-практ. конф. (III годич.) ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т», посвящ. 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан. – Дангара, 2022. – С. 175.

[54-А] Кузибаева, Н.К. Электрокардиографические признаки детей с функциональными нарушениями сердечной деятельности [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, С.Х. Бобоева // Актуал. вопр. совр. медицины: проблемы и их решение: матер. республ. науч.-практ. конф. (III годич.) ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т», посвящ. 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан. – Дангара, 2022. – С. 175.

[55-А] Kuzibaeva, N.K. Significance of changes in myocardial enzymes in children with congenital heart defect [Текст] / N.K. Kuzibaeva // Archiv EuroMedica. – 2022. – Vol. 12, N4. – P. 1–5. – DOI 10.35630/2199-885X/2022/12/4.11

[56-А] Кузибаева, Н.К. Диагностика острых миокардитов у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, Ж.А. Маматов, Г.Б. Халилова // Инновации в медицине: от науки к практике: матер. науч.-практ. конф. ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (71-й годич.) с междунар. участием. – Душанбе, 2023. – Т. 1. – С. 792.

[57-А] Кузибаева, Н.К. Диагностические критерии эхокардиографических показателей у детей с артериальной гипертензией [Текст] / Н.К. Кузибаева // Совр. вызовы и стратегия развития мед. науки и здравоохранения: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т»(IV годич.). – Дангара, 2023. – С. 179.

[58-А] Кузибаева, Н.К. Клинические варианты пороков развития при врожденной цитомегаловирусной инфекции у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Ж.А. Маматов // Инновации в медицине: от науки к практике: матер. науч.-практ. конф. ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (71-й годич.) с междунар. участием. – Душанбе, 2023. – Т. 1. – С. 791.

[59-А] Кузибаева, Н.К. Оценка показателей креатинкиназы у детей раннего возраста с экстракардиальными заболеваниями [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Э.О. Омонов // Инновации в медицине: от науки к практике: матер. науч.-практ. конф. ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (71-ой годичн.) с междунар. участием (01.12.2023). – Душанбе, 2023. – Т. 1. – С. 789–790.

[60-А] Кузибаева, Н.К. Факторы риска развития сердечно-сосудистых заболеваний у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева // Совр. вызовы и стратегия развития мед. науки и здравоохранения: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ «ХГМУ» (IV-я годичная). – Дангара, 2023. – С. 178.

Список сокращений и условных обозначений

ВАК	Высшая Аттестационная комиссия
ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения
ВПС	врождённые пороки сердца
ВУИ	внутриутробные инфекции

ГБАО	Горно-Бадахшанская автономная область
ГОУ	Государственное образовательное учреждение
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	дефект межпредсердной перегородки
ИО	инфекционные осложнения
ИФА	иммуноферментный анализ
КоА	коарктация аорты
КФК	креатинфосфокиназа
ЛА	лёгочная артерия
ЛДГ	лактатдегидрогеназа
МВ-КФК	миокардиальная фракция КФК
ОАП	открытый артериальный проток
РРП	районы республиканского подчинения
С16	гексаденоилкарнитин
С18	стеароилкарнитин
С2	ацетилкарнитин
С8	октаноилкарнитин
СА	стеноз аорты
СДГ	сукцинатдегидрогеназа
СЛА	стеноз лёгочной артерии
СО	свободный карнитин
СРБ	С - реактивный белок
ТФ	тетрада Фалло
ФНО – а	фактор некроза опухоли – а
ХВГ	хроническая внутриутробная гипоксия
ХСН	хроническая сердечная недостаточность
ЦИК	циркулирующие иммунные комплексы
ЦНС	центральная нервная система
ЭКГ	электрокардиография
ЭхоКГ	эхокардиография
а – ГФДГ	а – глицерофосфатдегидрогеназа
CD 4	маркер Т -лимфоцитов с хелперным фенотипом
CD 8	маркер Т - лимфоцитов с супрессорным фенотипом
IgG	иммуноглобулин класса G
IgA	иммуноглобулин класса A
IgM	иммуноглобулин класса M
IL – 4	интерлейкин –4
IL–6	интерлейкин –6
IL - 10	интерлейкин- 10

**МУАССИСАИ ДАВЛАТИИ ТАЪЛИМИИ
«ДОНИШГОҲИ ДАВЛАТИИ ТИББИИ ТОҶИКИСТОН БА НОМИ
АБУАЛӢ ИБНИ СИНО»**

ВДБ:616-053.2:616.12

Бо ҳуқуқи дастнавис

КУЗИБАЕВА НАИМАҲОН КОНБОБОЕВНА

**НУҚСОНҲОИ МОДАРЗОДИИ ДИЛ: ПАҲНШАВӢ, ОМИЛҲОИ
ХАТАР, ХУСУСИЯТҲОИ КЛИНИКӢ – ФУНКЦИОНАЛӢ ВА
ИММУНОЛОГӢ ДАР КӢДАКОН**

АВТОРЕФЕРАТИ
диссертатсия барои дарёфти дараҷаи илмии
доктори илмҳои тиббӣ
аз рӯйи ихтисоси 14.01.08 – Тибби афол

Душанбе – 2025

Диссертатсия дар кафедраи бемориҳои кӯдаконаи №2 Муассисаи давлатии таълимии «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» Вазорати тандурустӣ ва ҳифзи иҷтимоии Ҷумҳурии Тоҷикистон иҷро карда шудааст.

Мушовири илмӣ: **Исмоилов Комилдҷон Исроилович** – доктори илмҳои тиб, профессори кафедраи бемориҳои кӯдаконаи №2 МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино».

Муқарризони расмӣ: **Асирян Елена Геннадьевна** – доктори илмҳои тиб, дотсенти кафедраи педиатрияи №2, муовини ректор оид ба корҳои илмии Донишгоҳи давлатии ордени Дусти халқҳои тиббии Витебск (ВГМУ) (ш.Витебск, Ҷумҳурии Беларус).

Ҷураев Муҳаммад Наврузович – доктори илмҳои тиб, мудири кафедраи аллергология ва иммунологияи Муассисаи давлатии таълимии «Донишкадаи таҳсилоти баъдидипломии кормандони соҳаи тандурустии Ҷумҳурии Тоҷикистон

Шарипов Рустам Хаитович - доктори илмҳои тиб, мудири кафедраи педиатрия ва неонатологияи факултети таҳсилоти баъдидипломии Донишгоҳи давлатии тиббии Самарканд (ш.Самарканд, Ҷумҳурии Узбекистон)

Муассисаи тақриздиханда МТОДБФ Донишгоҳи давлатии тиббии Тюмен ВТ ФР
(ш.Тюмен, Федератсияи Русия)

Ҳимояи рисолаи илмӣ рӯзи «___» моҳи _____ соли 2025 соати «___» дар ҷаласаи шурои диссертатсионии 6D.KOA-008 МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» баргузор мегардад.

Суроға: 734026 Ҷумҳурии Тоҷикистон, ш. Душанбе, кӯчаи Сино 29-31.. www.tajmedun.tj. тел: +992 918724088

Автореферат «___» _____ с. 2025 ирсол гардид.

Котиби илмии шурои диссертатсионӣ,
н.и.т., дотсент

Ҷамолова Р.Ҷ.

МУҚАДДИМА

Мубрамии мавзуи таҳқиқот. Ҳифзи солимии модару кӯдак хеле масъалаи мубрам аст ва дар сиёсати давлатии Ҷумҳурии Тоҷикистон мавқеи муҳим дорад ва бо нишондиҳандаҳои баланди таваллудшавӣ ва фавт зоҳир мегардад.

Дар робита бо ин, вазифаи асосии системаи нигоҳдории тандурустии кӯдакон кам кардани беморшавии перинаталӣ ва фавт тавассути баргузории чорабиниҳои табобатӣ – профилактикӣ мебошад. Дар давоми солҳои охир сар карда аз давраи неонаталӣ дар дунё ва аз ҷумла дар Тоҷикистон бемориҳои зиёди дорои оқибатҳои ногувор ба мушоҳида мерасад. Аз ҷумла, тамоюли афзоиши назарраси таваллудкунии навзодони дорои нуқсонҳои модарзодии дил (НМД) бо бартарӣ доштани нуқсонҳои вазнину омехта ба қайд гирифта шудааст, ки аксар вақт дар моҳҳои аввали ҳаёт бо фавт анҷом меёбанд.

Авлавияти проблемаи НМД-ро барномаҳои муосири стратегии ТУТ ва ЮНИСЕФ муайян кардаанд, ки дар онҳо ба ҳифзи солимии модару кӯдак аҳамияти аввалиндараҷа дода шудааст. Маъюбшавии барвақт, паст шудани сифат ва давомнокии умр, нишондиҳандаҳои баланди фавт, ки пеш аз ҳама дар натиҷаи дер ташҳис кардан, дастрас набудани технологияҳои муосир ва афзоиши омилҳои нохуби иҷтимоӣ иртибот доранд, аҳамияти олиии тиббӣ ву иҷтимоии проблемаҳои НМД-ро муайян мекунанд.

Паҳншавии НМД дар бисёр кишварҳои ҷаҳон ВПС аз таъсири хам омилҳои экзогенӣ ва хам эндогенӣ, аз ҷумла, тиббӣ-иҷтимоӣ, экологӣ, биологӣ, ирсӣ, предикторҳои этникӣ вобаста ҳастанд. Дар байни онҳо аҳамияти махсусро издивоҷҳои хешутаборӣ касб мекунанд, ки мушкилоти бузурги тиббӣ-иҷтимоии ҶТ мебошад. Дар робита аз ин, сиёсати давлатӣ оид ба ин проблема муайян карда шудааст.

Тибқи маълумоти муҳаққиқони сершумор зиёда аз 90 шаклҳои гуногуни НДМ ва омезиши онҳо муайян карда шудааст. Дар байни ҳама шаклҳои НМД мавқеи аввалро нуқсони девораи байни меъдаҷавӣ (НДБМ) бо басомади аз 30 то 50% ташкил медиҳад [Кудаяров Д.К., Муратов А.А., Мусуркулова Б.А. [ва диг.] 2016; Пирназарова Г.З., 2020; Krasuski R.A., Bashore T.M., 2016]. Ҷойи дуюмро маҷрои кушодаи шарёнӣ (МКШ) бо басомади то 10% касб мекунад. Баъдан аз ҷиҳати басомади паҳншавӣ аз 5 то 7% бақайд гирифта мешавад: нуқсони девори байни пешдил, стенози шарёнҳои шушҳо, коарктатсияи аорта.

Ин гурӯҳи нуқсонҳо аномалияҳои ба монанди тетрадаи Фалло, транспозитсияи рағҳои магистралӣ ва коммуникатсияи атриовентрикулярро муттаҳид месозанд [Игнатъева А.В., Сибира О.Ф., Гаймоленко И.Н., 2020; Таирова С.Б., Буронов М.И. 2023]. Ба дигар НМД на бештар аз 1-2% [Hrusca Adrian, Rachisan Andreea Liana, Chira Emanue, et.al., 2014] рост меояд.

Дар таҳқиқотҳои як қатор муаллифони [Осьмирко Т.В., Лялина Л.В., Атласов В.О. ва диг., 2015; Нигай Г.С., Бильдеббаев К.Е. 2019], дар генези ташаккули НМД нақши асосиро омилҳои сироятӣ мебозад, аз ҷумла

TORCH – инфекция, ки дар давраи антенаталӣ таъсир мерасонад ва дар марҳалаҳои баъдии чараёни клиникӣ таъсир мерасонад. Нақши бемориҳои ҳамроҳшудаи кӯдакони соли аввали ҳаёт ба таври густурда баррасӣ мешавад: энсефалопатияи гипоксӣ-ишемӣ, анемия, рахит, гипотрофия, бемориҳои бронху шушқо, чараёни НМД-ро оризанок месозанд ва боиси зиёд шудани оқибатҳои марговар мешаванд. Солҳои охир ба ҳолати статуси иммунӣ, сатҳи аутоантител ба сохтори миокард, ки инкишофи ихтилолҳои муҳими системаи кардиоваскуляро ангишиш медиҳанд, таваҷҷуҳи махсус зоҳир карда мешавад.

Гипоксемияи ҳангои НМД мавҷудбудаи ихтилолҳои метаболикӣ дар кардиомиоситҳо, ба системаи иммунӣ таъсир мерасонанд, ҳамин тартибнақши маркерҳои биологӣ, аз ҷумла фаъолнокии статуси ферментӣ дар пешгӯии НМД хеле муҳим аст.

Маркерҳои биохимиявӣ, ба монанди МВ-фраксияи креатинфосфокиназа (МВ-КФК), лактатдегидрогеназ (ЛДГ), тропонин-Т ва ғайра, дар баҳодиҳии ҳолати мушакҳои дил нақши муҳим доранд. Онҳо на танҳо осебҳо ва марги кардиомиоситҳоро, балки дараҷаи тағйирот дар мембранаро низ инъикос мекунанд. Пас нишондиҳандаҳои мазкур имконият медиҳанд, ки ҳолати миокард баҳогузурӣ карда шавад ва бо ин васила барои пешгӯӣ кардани чараёни НМД дар кӯдакони алоҳида ёрӣ мерасонанд.

Дар сатҳи муосир дастовародҳои прогресси илмӣ-техникӣ дар марҳалаҳои барвақти онтогенез имконият медиҳанд, ки НМД, бемориҳои рағҳои калон ташхис карда шавад. Дақиқ кардани андозаи нуқсонҳо, дараҷаи гипертензияи шушқо имконият медиҳад, ки ислоҳ сари вақт ва хеле муносиб гузаронида шавад [Кохно Н.И., Холмс Н.В., 2018; Bonnet D., 2021; Клайдайте У., Роберт Далла Поцца, Николаус А. Хаас., 2022].

Дараҷаи азхудшудаи илмии масъалаи омӯхташаванда. Масъалаи иртиботи мутақобилаи байни НМД ва дисфунксияи системаи иммунӣ дар кӯдакон то имрӯз ба қадри кофӣ омӯхта нашудааст. Танҳо дар якҷанд пажӯҳиш ба масъалаҳои иммунодефитсит ҳангоми ин синфи бемориҳо дахл карда шудааст.

Арзёбии индикаторҳои биохимиявӣ, ҳолатҳои мембранаи хучайравии кардиомиоситҳо, оид ба ҳолат ва дараҷаи вазнинии протсессҳои патологӣ иттилооти муҳим медиҳад. Тағйироти динамикии сатҳи ферментҳои зардобӣ (серум), ба монанди АСТ, ЛДГ, КФК, аз ҷумла изомери дил КФК-МВ, дар арзёбии дараҷаи осебҳои миокард нақши муҳим дорад. Ин ковишҳои «идеалии» маркерро асоснок месозад, ки вай имконият диҳад ба таври эътимодноқ мавҷуд будани ихтилолҳо дар функсияи миокард арзёбӣ карда шавад. Ҳассосият ва махсусияти баланд (тропонин-Т (Тр-Т) ва фраксияи миокардиалии МВ-креатинкиназа (МВ-КФК)) маркери асосии биохимиявие ҳисобида мешавад, ки имконият медиҳад дараҷа ва амиқии некрози мушаки дил муайян карда шавад [Ахмедова Д.И., Ахмедова Н.Р., Арипов А.Н., Маткаримова А.А., 2019; Kaiming Wang, Gavin Y. Oudit 2020].

Дар омӯзиши протсессҳои метаболӣ хангоми НМД ферментҳои лимфоситҳои СДГ ва α -ГФДГ нақши муҳим доранд, онҳо имконият медиҳанд, ки дар сатҳи ҳуҷайравӣ шиддати протсессҳои метаболӣ баҳогузори карда шавад. Аммо, як қатор ҷанбаҳои фаъолнокии ферментҳои митохондриялӣ ба таври нокифоя омӯхта шудаанд: хангоми осебҳои миокард дар давраҳои пеш- ва пасазҷарроҳӣ. [Ахмедова Д.И., Ахмедова Н.Р., Арипов А.Н., Маткаримова А.А., 2019].

Дар байни кӯдакони синну соли барвақт НМД ханӯз ҳам дар ташаккул ёфтани пайдошавии маъюбшавӣ мавқеи асосиро касб мекунад.

Таботати кӯдакони дорои НМД, аз нуқтаи назари патогенез, бояд дар заминаи ҳолати системаи иммунӣ ва метабализм баррасӣ карда шавад, ки инро хангоми баҳо додан ба ҳолати системаи дилу рағҳо ба инобат гирифтани муҳим аст. [Белова Ю.К., Джавадова П.А., 2017; Сухарева, Г.Э., 2021; J.M. Chinawa, K.DAdiele, F.A., 2019; Celermajer D.S., Baker D.W, Cordina R.L., Gatzoulis M., Broberg C.S, 2023]

Бо мақсади ҳаллу фасл кардани проблемаҳои педиатрия ва кардиологияи кӯдакон, равишҳои комплексӣ муайян карда шуданд, онҳо имконият медиҳанд, ки паҳншавӣ, омилҳои хатар, сохтор, ҳолатҳои клиникӣ-функционалӣ ва иммунӣ-биохимиявӣ дар кӯдакони дорои НМД дар ҚТ баҳогузори карда шавад.

Иртиботи таҳқиқот бо барномаҳо (лоиҳаҳо), мавзуи илмӣ.

Таҳқиқоти диссертатсионӣ як ҷузъи КИТ-и МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино», кафедраи бемориҳои кӯдакони №2 «Ҳолати системаи нафаскашӣ ва баъзе параметрҳои гомеостаз ва гемостаз дар кӯдакони дорои бемориҳои гуногуни соматикӣ», рақами қайди №0119ТJ00 999 мебошад.

ТАВСИФИ УМУМИИ ТАҲҚИҚОТ

Мақсади таҳқиқот. Омӯзиши паҳншавӣ, омилҳои хатар, сохтор, ҳолатҳои клиникӣ-функционалӣ ва хусусиятҳои иммунологии нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон.

Вазифаҳои таҳқиқот

1. Баҳо додан ба динамикаи паҳншавӣ ва сохтори нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон дар Ҷумҳурии Тоҷикистон, бо назардошти фосилаи муваққати думарҳилавӣ.
2. Муқаррар кардани аҳамияти омилҳои асосии хатари пайдошавии сохтори нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон.
3. Муайян кардани ҷараёни клиникӣ сохтори нуқсонҳои модарзодии дил, сохтори бемориҳои ҳамроҳшуда ва таъсири онҳо ба нишондиҳандаҳои инкишофи ҷисмонӣ.
4. Баҳо додан ба ҳолати функционалии системаи дилу рағҳо бо назардошти сохтори нуқсони модарзодии дил дар кӯдакон.
5. Муайян кардани динамикаи тағйироти маркёрҳои асосии биохимиявии осебҳои миокард креатинфосфокиназы-МВ, лактатдегидрогеназы, тропонинов Т, I (МВ-КФК, ЛДГ, Тр- Т, I)

фаъолнокии ферментҳои лимфоситҳои сукцинат-дегидрогеназы и альфа-глицерофосфатдегидрогеназы (СДГ ва α-ГФДГ) ва баъдан баҳо додан ба нақши онҳо дар ташхиси нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон.

6. Омӯзиши хусусиятҳои дисбаланси системаи иммунӣ дар кӯдакони дорои нуқсони модарзодии дил.

7. Баҳо додан ба самаранокии табобати иммуноислоҳкунӣ тавассути иммуномодуляторҳо ва препаратҳои энерготропӣ дар табобати кӯдакони дорои НМД.

Объекти таҳқиқот. Протсесси таҳқиқот дар асоси таҳлили 300 кӯдаки аз 2-моҳа то 5-сола дорои нуқсони модарзодии дил гузаронида шудааст. Кӯдакони таҳқиқшуда ба се гурӯҳ ҷудо карда шуданд, ҳайати ҳар кадоми онҳо аз 100 кӯдак иборат буд.

Дар гурӯҳи 1-ум кӯдакони дорои дефекти байни девораи дахлезакҳо (ДБДД) буданд.

Дар гурӯҳи 2 –юм кӯдакони дорои дефекти байни девораи меъдаҷавӣ (ДБДМ) буданд.

Дар гурӯҳи 3 –юм кӯдакони дорои нуқсони хоси тетрадаи Фалло (ТФ) буданд.

Дар ҳамаи ҳолатҳо меъёри хоричкунӣ вучуд надоштани дигар шаклҳо ва намудҳои нуқсонҳо буд.

Мавзуи таҳқиқот. Мавзуи таҳқиқот аз баҳодихӣ ба паҳншавӣ, омилҳои хатари пренаталӣ ва хамчунин анамнези модар, мавҷуд будани бемориҳои ҳамроҳшуда иборат аст. Дар асоси таҳқиқотҳои клиникӣ-инструменталӣ ва биохимиявӣ, омӯзиши комплекси функсияҳои системаи кардиоваскулярӣ бо баҳодихӣ ба метабализми энергетикӣ мушакҳои дил ва ҳолати статуси иммунологӣ анҷом дода шуд. Дар кӯдакони дорои НМД инкишофи ҷисмонӣ бо назардошти сохторҳои бемориҳои ҳамроҳшуда баҳогузорӣ карда шуд.

Навгони илмӣ таҳқиқот

1. Бори нахуст паҳншавии нуқсонҳои модарзодии дил дар байни кӯдакони Ҷумҳурии Тоҷикистон арзёбӣ карда шуд, нишондиҳандаи паҳншавии нуқсонҳои модарзодии дил дар байни кӯдакон 3,9/10000 а.к., нишондиҳандаи баландтарин дар ш. Душанбе 5,7/10000 а.к., дида шуд.

2. Динамикаи мушаххаси басомади НМД дар маҷмӯъ дар ҷумҳурӣ Т/рушд +29,4%, рушди нисбатан шиддатнок дар вилояти Суғд Т/рушд +50,0%, рушди пасттарин дар ш. Душанбе +11,0% ба қайд гирифта шуд.

3. Фарқияти нишондиҳандаҳои миқдори кӯдакони бистаришудаи дорои нуқсонҳои модарзодии дил вобаста аз минтақаҳои ҷумҳурӣ ба мушоҳида расид, бештар барои бистарӣ шудан кӯдакон аз минтақаҳои ҷанубии кишвар дохил шудаанд.

4. Омилҳои асосии хатари ташаккулёбии нуқсони модарзодии дил дар кӯдакон муайян карда шуданд. Фарқияти ҷараёни клиникӣ шаклҳои гуногуни нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакони синну соли барвақт вобаста аз дараҷаи таъсири бемориҳои ҳамроҳшуда муайян карда шуд.

5. Фарқиятҳои нишондиҳандаҳои соматометрӣ бо бартарӣ доштани навъи дисгармонии инкишоф бо типҳои микросоматикӣ дар кӯдакони гирифтори нуқсонҳои модарзодии дил муайян карда шуд.

6. Муайян карда шуд, ки ба маркерҳои барвақти дисфунксияи миокардиалӣ дар кӯдакони дорои нуқсонҳои модарзодии дил баланд шудани ферментҳои аспаратаминотрансфераза, лактатдегидрогеназа, креатинфосфокиназа-МВ (АСТ, ЛДГ, КФК-МВ) ва тропонинҳоро дохил мекунад. Статуси ферментҳои лейкоцитҳои дорои маҳвшагии назарраси фаъолнокии сукцинатдегидрогеназа ва альфа-глицерофосфатдегидрогеназа (СДГ ва альфа-ГФДГ) мебошад.

7. Тағйироти махсуси нишондиҳандаҳои статуси иммунӣ муқаррар карда шуданд, ки ба пастшавии сатҳи компонентҳои гуморалӣ, кам шудани миқдори Т-супрессорҳо ва ситокинҳои зиддиилтиҳобӣ инъикос меёбанд, дар баробари зиёд шудани миқдори Т-хелперҳо ва ишондиҳандаҳои интерлейкинҳои зиддиилтиҳобӣ.

8. Муайян карда шуд, ки ихтилолҳои функсияҳои дил дар чараёни вазнин, барои ташаккул ёфтани номутаносибии иммунӣ, пайдо шудани иммунодефицити дуоминарарча дар заминаи бемориҳои ҳамроҳшуда мусоидат мекунад.

9. Самаранокии таъобати ислоҳкунандаи иммунӣ ва метаболитӣ дар комплекс бо базавӣ дар кӯдакон ҳангоми нуқсонҳои модарзодии дил мураккаб ва омехта нишон дода шуд.

Аҳамияти назариявӣ ва илмӣ-амалии таҳқиқот.

Омилҳои асосии хатари ташаккулдиҳандаи НМД дар кӯдакон ҷудо карда шуданд; анамнези вазнинкунандаи акушерӣ ва гинекологӣ, оризаҳои чараёни ҳомилагӣ бо прееклампсия, бемориҳои экстрагениталӣ, TORCH сироятҳо, омилҳои этникӣ.

Барои муайян кардани НМД зарурати скрининги ҳатмии занҳои ҳомила аз гурӯҳи хатар ба ИФА ва ПСР, ТУС-и ҷанин дар триместри аввали ҳомилагӣ муайян карда шуд.

Бо мақсади муайян кардани аломатҳои барвақти ихтилолҳои гомеостаз, мубодилаи энергетикӣ, аксуламалҳои аутоиммунӣ дар миокард ҳангоми НМД дар кӯдакон арзёбии сатҳи тропонин-Т ва фаъолнокии МВ-креатинфосфокиназа, СДГ ва а-ГФДГ, IL-4, IL-10, IL-6, ФНО-а, CD4/ CD8 дар зардоби хун зарур аст.

Далели ихтилолҳои метаболикӣ дар кардиомиоситҳо афсурда шудани фаъолнокии ферментативии СДГ ва а-ГФДГ лимфоситҳо, суст шудани омилҳои гуморалии иммунитет, ситокинҳои зиддиилтиҳобӣ, баланд шудани интерлейкинҳои пешазилтиҳобӣ дар кӯдакони дорои НМД ба шумор меравад.

Барои баҳо додан ба самаранокии таъобати гузаронидашуда маркерҳои иммунобиохимиявӣ дисфунксияи миокардиалии МВ-КФК, тропонин -Т, ЛДГ, АСТ, АЛТ, ФНО-а, СДГ, а -ГФДГ, CD4/ CD8 аҳамияти бузург доранд.

Интихоби табобат ва ислоҳи инкишофи ҷисмонӣ дар беморон бояд дар заминаи муайян кардани типҳои асосии ихтилолҳои инкишофи ҷисмонии кӯдакони дорои НМД асоснок карда шавад.

Схемаи пешниҳод кардашудаи истифодаи Октагам ва Элкар дар табобати комплекси стандартӣ дар кӯдакони дорои НМД имконият медиҳад, ки сифати табобати гузаронидашуда беҳтар, муҳлати дар статсионар будан камтар, хатари пайдошавии оризаҳо ва ихтилоли функсияи системаи дилу рағҳо камтар, басомади бемориҳои ҳамроҳшуда кам, натиҷаҳои табобати барқароркунандагӣ ва муоинаи диспансерӣ ва сифати ҳаёти беморон беҳтар карда шавад.

Нуқтаҳои ба ҷимоя пешниҳодшаванда:

1. Паҳншавии нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон дар Ҷумҳурии Тоҷикистон хусусиятҳои минтақавии худро дорад. Асосан кӯдакон аз минтақаҳои ҷануби ҷумҳурӣ бистарӣ мешуданд. Дефекти байни девораи дахлезакҳо, дефекти байни девораи меъдаҷавӣ, тетрадаи Фалло дар сохтори нуқсонҳои модарзодии дил бартарӣ доранд.
2. Омилҳои муҳимми хатари ташаккул ёфтани нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон омилҳои тиббиву биологӣ, аз ҷумла ирсӣ, санитарӣ-гигиенӣ, этникӣ мебошанд.
3. Ихтилоли рушди ҷисмонии кӯдакони дорои нуқсонҳои модарзодии дил бо варианти дисгармонии инкишоф, бо бартариҳои соматотипи микросоматикӣ зоҳир мешавад.
4. Нишондиҳандаҳои асосии протсессҳои иммуно-ситобиохимиявӣ дар кӯдакони дорои нуқсонҳои модарзодии дил, ки шадид будани протсессҳои патологӣ ва ҳолати энергетикаи хучайравиро инъикос мекунанд, инҳо буданд: баланд будани сатҳи тропонин – Т, I, креатинфосфокиназа – МВ (Тр-Т, I, МВ-КФК) ва сусти будани фаъолнокии ферментҳои лимфоситарӣ: сукцинатдегидрогеназа ва альфа-глицерофосфатдегидрогеназа (СДГ ва а-ГФДГ), интерлейкинҳо -4,6 (IL-4, IL-10), CD4/ CD8, баланд шудани IL-6, ФНО-а, дар зардоби хун.
5. Сари вақт истифода кардани иммуномодуляторҳо ва энерготропҳо дар табобати комплексӣ бо базисӣ чорабинии табобатӣ-профилактикии аз ҷиҳати патогенӣ асоснок мебошад.

Дарачаи эътимоднокии натиҷаҳои диссертатсияро кофӣ будани ҳаҷми маводи таҳқиқшуда бо ёрии барномаҳои амалии омории «Statistica 10» (StatSoft Inc., ИМА) аз ҷиҳати омории коркардшуда ва таҳлили миқдори зиёди адабиёти илмӣ муосир, миқдори интишороти илмӣ тасдиқ мекунанд. Нуқтаҳои асосии ба ҷимоя пешниҳодшаванда, хулосаҳо ва тавсияҳо дар заминаи натиҷаҳои ба даст овардашудаи пажӯҳиши диссертатсия таҳия шуда, мақсад ва вазифаҳои дар пеш гузошташударо инъикос мекунанд. Натиҷаҳои таҳқиқот дар маҷаллаҳои байналмилалӣ ва ватании дар ҚОА назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон ва ҚОА ФР баррасӣ шуда, дар конференсияҳои байналмилалӣ (Тоҷикистон, Россия, Узбекистон, Германия) озмуда шуда, дар барномаи таълимӣ таҳсилоти баъдидипломӣ, дар фаъолияти амалии шуъбаи

кардиоревматологияи кӯдакони татбиқ шудаанд.

Мувофиқат кардани диссертатсия бо шиносномаи ихтисоси илмӣ. Таҳқиқот ба шиносномаи ҚОА назди Президенти Ҷумҳурии аз рӯи ихтисоси 14.01.08 – Педиатрия.: зербанди 3.5. Коркарди равишҳои илмӣ, методологӣ ва амалӣ оид ба мувофиқати кӯдакони дорои нуқсонҳои модарзодии дил, бемориҳои ирсӣ ва ихтилоли мубодилаи моддаҳои мувофиқат мекунад. Зербанди 3.6. Такмил додани равишҳои назариявӣ, методӣ, ташкилӣ оид ба таъмин кардани талаботи асосии кӯдакони маъҷуб.

Саҳми шахсии доктарабони унвони илмӣ дар таҳқиқот. Муаллиф мустақилона маводи таҳқиқоти илмиро ҷамъоварӣ намудааст. Шарҳ ва таҳлили адабиётро анҷом дода, мақсад ва вазифаҳои таҳқиқотро муайян кардааст, ҷамъоварӣ ва танзими маводи амалиро иҷро намудааст. Муаллиф омилҳои хатар, маълумотҳои анамнези иҷтимоӣ-биологиро омӯхта, арзёбии инкишофи ҷисмонии кӯдакон, таҳлили омори натиҷаҳои таҳқиқотро гузаронида, нуқтаҳои илмӣ, хулосаҳо ва тавсияҳои амалиро таҳия намудааст. Муаллиф гузоришҳо ва нашри мақолаву фишурдаҳо, гузоришҳо дар конференсияҳо мустақилона анҷом додаст. Натиҷаҳои таҳқиқоти илмӣ дар мақолаҳо ва фишурдаҳо ва коркардҳои методи инъикос ёфтаанд. Натиҷаҳои ба даст овардашуда дар протсессҳои таълимӣ ва муолиҷавии муассисаҳои базавӣ татбиқ шуда, дастнавис таҳия шудааст.

Тасвир ва татбиқи натиҷаҳои диссертатсия. Апробатсияи таҳқиқоти диссертатсионӣ дар ҷаласаи комиссияи экспертии проблемавии байникафедравии МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» (2024) сурат гирифтааст. Нуқтаҳои асосии диссертатсия дар конференсияҳои солонаи илмӣ-амалии МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» (ш. Душанбе 2010-2022), дар съезди V ҷарроҳони кӯдакон ва педиатрҳои Ҷумҳурии Тоҷикистон «Перинатология – омили солимии кӯдакон» (ш. Душанбе, 2010) ; дар съезди V акушер- гинекологҳо ва неонатологҳои Ҷумҳурии Тоҷикистон (ш. Душанбе, 2010); дар Конгресси тиббии солонаи байналмилалии Евромедик (2013-2018) Ганновер (Германия), дар Конгресси байналмилалии педиатрҳои Россия (2013) Санкт-Петербург, ФР, дар съезди VI ҷарроҳони кӯдакон ва педиатрҳои Ҷумҳурии Тоҷикистон (ш. Душанбе, 2015), дар конференсияҳои солонаи илмӣ-амалии ДДТСАМ (ш. Самарқанд, 2016-2022) Узбекистон, дар конференсияҳои солонаи илмӣ-амалии ДДТХ (ш. Данғара, 2019-2023), Конгресси байналмилалии ҷарроҳони кӯдакон ва педиатрҳо «Технологияи инноватсионӣ дар педиатрия ва ҷарроҳии синну соли кӯдакӣ» (ш. Душанбе, 2024) баррасӣ ва гузориш шудаанд. Натиҷаҳо ва тавсияҳои амалии таҳқиқот дар фаъолияти амалии шӯъбаи кардиоревматологияи кӯдакон ММТ «Шифобахш» ВТ ва ҲИА ҚТ, дар раванди таълимӣ-педагогии кафедраҳои соҳавии МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино», ДДТХ, ДТБД ВТ ва ҲИА ҚТ татбиқ шудаанд.

Интишорот аз рӯи мавзуи диссертатсия. Оид ба мавзуи рисолаи илмӣ 60 таълифоти илмӣ, аз ҷумла 21 мақолаи илмӣ дар маҷаллаҳои тақризшавандаи ҚОА назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон ва ҚОА Вазорати маориф ва илми ФР нашр шуда, 2 коркарди методӣ барои донишҷӯёни курсҳои 5,6, табибон-интернҳо, ординаторҳои клиникӣ таҳия карда шудааст.

Соҳтор ва ҳаҷми диссертатсия. Маводи диссертатсия дар ҳаҷми 345 саҳифаи матни компютерӣ таълиф шуда, аз муқаддима, тавсифи умумии таҳқиқот, шарҳи адабиёт, боби мавод ва усулҳои таҳқиқот, 5 боби таҳқиқоти худӣ, боби баррасии натиҷаҳои ба даст овардашуда, хулосаҳо, тавсияҳои амалӣ ва феҳристи адабиёти истифодашуда иборат аст. Феҳристи адабиёт 219 адабиёти бо забони русӣ таълифшуда ва 173 сарчашмаҳо англисиро дар бар гирифтааст. Дар таҳқиқот 27 ҷадвал ва 41 расм, 3 мисоли клиникӣ оварда шудааст.

МУҲТАВОИ ТАҲҚИҚОТ

Мавод ва усулҳои таҳқиқот. Таҳқиқот дар заминаи таҳқиқоти гузаронидашудаи комплексу бисёрҷузъӣ асос ёфта, ба омӯзиши паҳншавӣ, омилҳои хатар, соҳторҳо, хусусиятҳои клиникӣ – функционалӣ ва иммунологии нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон равона шудааст. Ҳамаи таҳқиқот дар пойгоҳи кафедраи бемориҳои кудакон №2 (мудири кафедра, д.и.т., профессор Исмоилов К.И.) ва дар шуъбаи дилу тарбоди кудакон ММТ «Шифобахш» дар давраи солҳои 2010 - 2019 гузаронида шудааст.

Дар протсессии таҳқиқот 300 кӯдакони (аз 2-моҳа то 5-сола), ки мубтало ба нуқсони модарзодии дил буданд, дохил шуданд. Ҳамаи кӯдакони таҳқиқшуда ба 3 гурӯҳ ҷудо карда шуданд ва дар ҳар як гурӯҳ 100-нафарӣ кӯдак шомил буд.

Дар гурӯҳи 1-ум кӯдакони дорои дефекти байни девораи дахлезакҳо (ДБДД) буданд.

Дар гурӯҳи 2 –юм кӯдакони дорои дефекти байни девораи меъдаҷавӣ (ДБДМ) буданд.

Дар гурӯҳи 3 –юм кӯдакони дорои нуқсони хоси тетрадаи Фалло (ТФ) буданд.

Дар ҳамаи ҳолатҳо меъёри хоричкунӣ набудани дигар нуқсонҳо буд.

Гурӯҳи назоратӣ аз 30 кӯдаки синну соли аз 2 –моҳа то 5-сола ташкил шуда буд. Меъёри муҳим барои ба ин гурӯҳ дохил кардани кӯдакон набудани ягон аломати НМД ва дигар бемориҳои дил буд. Дар ҳамаи кӯдакон таҳқиқоти комплекси клиникӣ-лабораторӣ ва инструменталӣ гузаронида шуд.

Таҳқиқот дар 2 марҳала сурат гирифт: дар марҳалаи якум паҳншавӣ, омилҳои хатари давраи перинаталӣ, анамнези модар, мавҷуд будани бемориҳои ҳамроҳшуда омӯхта шуд. Дар протсессии амалисозии ин марҳила арзёбии соҳтори нуқсон гузаронида шуд, ки барои ташхисгузорӣ асос вучуд доштани аломатҳои клиникӣ, натиҷаҳои

усулҳои клиникӣ-инструменталии таҳқиқот буданд: рентгенографияи узвҳои қафаси сина, ЭКГ, ЭХОКГ, доплер ЭХОКГ.

Бо мақсади таҳлили муқоисавии паҳншавии НМД маълумотҳои Маркази ҷумҳуриявии омори ва иттилооти тиббӣ истифода шуданд, ҳисобкунӣ аз рӯи формулаи зерин гузаронида шуд:

миқдори миёнаи бемориҳо дар давраи омӯхташуда

миқдори аҳоли дар ҳамин давра $\times 10$ ҳазор а.к

дар баробари ин маълумотҳои мурочиаткунӣ ва бистарикунонӣ дар шӯъбаи кӯдакони кардиоревматологии ММТ «Шифобахш» дар давраи солҳои 2010 – 2019 истифода бурда шуд.

Марҳалаи дуҷуми таҳқиқот маълумотҳо дар бораи функсияҳои системаи кардиоваскулярӣ дар кӯдаконро дар бар мегирад, ки дар заминаи натиҷаҳои таҳқиқоти гузаронидашудаи клиникӣ-инструменталӣ асос ёфтааст;

Баҳодиҳии ҳолати системаи кардиоваскулярӣ дар асоси таҳлили комплекси маълумотҳои ҳангоми гузаронидани ЭКГ, Эхо-КГ, доплеркардиография ва рентгенографияи узвҳои қафаси сина ба даст овардашуда анҷом дода шудааст. Протсесси бақайдгирии ЭКГ фиксатсияи 12 дуршавиҳои стандартиро дар бар мегирад: се асосӣ (I, II, III), се тақвиятшуда (AVL, AVR, AVF) ва шаш қафаси синагӣ (V1-V6) бо суръати сабти 50 мм/с. Сабти ЭКГ дар шароити таъмин кардани вазъияти оромии пурра ва ё нисбии кӯдакон амалӣ карда мешавад, дар ин ҳолат онҳо дар ҳолати горизонталӣ қарор мегиранд. Таҳлили маълумотҳои ЭКГ аз баҳодиҳии комплекси силсилаи параметрҳо иборат аст: БКД; баҳодиҳии ритми дил; ҳисоб кардани меҳвари электрики дил; баҳодиҳӣ ба шаклҳои фосилаҳои PQ, QRS ва QT; мавҷуд будан ё вучуд надоштани ихтилолҳои ритм; муайян кардани сарбории гипертрофияи қисмҳои рост ва чапи дил; баҳодиҳӣ ба мавҷуд будан ё вучуд надоштани тағйиротҳои патологияи миокард.

Таҳқиқоти рентгенологӣ: дар протсесси ташхисгузорӣ, таҳқиқоти рентгенологии дил гузаронида шуд. *Эхокардиографияи ултрасадоӣ (ЭХОКГ):* барои дақиқ муайян кардани андозаи чавфҳои дил, муқаррар кардани таносуби анатомӣ-функционалии байни сохторҳои кардиалӣ, муайян кардани конфигуратсияи онҳо ва хусусиятҳои ҳаракат дар фазаҳои гуногунисикли дил ба қор бурда мешавад. Дар равиши таҳқиқ андозагириҳои зерин иҷро карда шуд; қутри аорта (ДАо, мм); андозаи чавфи меъдачаи рост (ҚМР, мм); ғафсии девораи байни меъдачавӣ (ҒДБМ, мм); андозаи ниҳии диастоликии (қутри) меъдачаи чап (АНД МЧ, мм); андозаи ниҳии систоликии (қутри) меъдачаи чап (АНС МЧ, мм); ғафсии девораи меъдачаи чап дар охири диастола (ҒДМЧОД, мм); ҳаҷми ниҳӣ-диастоликии меъдачаи чап (ХНДМЧ). Барои ҳисоб кардани ҳаҷми ниҳӣ-диастоликии меъдачаи чап (ХНДМЧ) формулаи зерин истифода шуд: $КДО=КДР(мл)КДО=КДР(мл)$; ҳаҷми ниҳӣ- систоликии меъдачаи чап $(КСО) - КСО=КСР(мл)$. *Баҳодиҳии комплекси функсияи кашшхӯриш меъдачаи чап аз рӯи ин нишондиҳандаҳо ҳисоб карда шуд:*

$УО = КДО-КСО(мл)$; $МО = УО \times ЧСС (л/мин)$; $ФИ = (КДО-КСО) / КДО (%)$; $ФС = (КДД - КСД) / КДД (%)$.

Таҳқиқоти иммунологӣ; муайянкунии миқдори иммуноглобулинҳо дар хун бо усули иммунодиффузия ва бо истифода аз комплектои тайёри антителаҳои бисёрклоналі (тибки Manchini ва ҳаммуаллифон, 1965). Арзёбии компоненти ҳуҷайравии иммунитет бо роҳи муайянкунии миқдори популятсияҳои алоҳида ва субпопулятсияҳои лимфоситҳо дар хуни канорӣ (периферӣ) гузаронида шуд. Арзёбии профили ситокинӣ, IL-6 ва ФНО-а, ҳамчунин зиддиилтиҳобӣ, аз ҷумла IL-4 и IL-10 сурат гирифт.

Усулҳои биохимиявӣ; ферментҳои креатинфосфокиназ (МВ-КФК), лактатдегидрогеназ (ЛДГ), сатҳи тропонин Т, I, АЛТ, АСТ, СРБ муайян карда шуданд; бо усули таҳлили иммуноферментӣ миоглобин (МВ) ва креатинфосфокиназ (КФК) муайян карда шуд. Ба сифати маводи биологӣ барои таҳқиқот намунаҳои хуне, ки бо ёрии системаи вакууми гирифта шудааст, ба кор бурда шуд. Омӯзиши спектри изоферментияи лактатдегидрогенази зардоб бо усули иммуноферментӣ гузаронида шуд, муҳтавои С-реактивияти сафеда бо усули иммунотурбидиметрия, фаъолнокии ферментҳои АЛТ ва АСТ бо усулҳои стандартӣ гузаронида шуд.

Усули ситохимиявӣ; бо усули ситохимиявӣ фаъолнокии ферментҳои алфа-глитсерофосфатдегидрогеназ (α -ГФДГ) ва суксинатдегидрогеназ (СДГ) муайян карда шуданд.

Таҳқиқоти хун ба TORCH – сироят; бо усули ИФА – таҳлили иммуноферментӣ, аз тариқи муайян кардани антигенҳо ва иммуноглобулинҳои синфи М ва G нисбат ба барангезандаҳои комплекси TORCH анҷом пазируфт, барангезандаҳои махсус бо усули ақсуламали полимеразии занҷирӣ (ПЦР) муайян карда шуд.

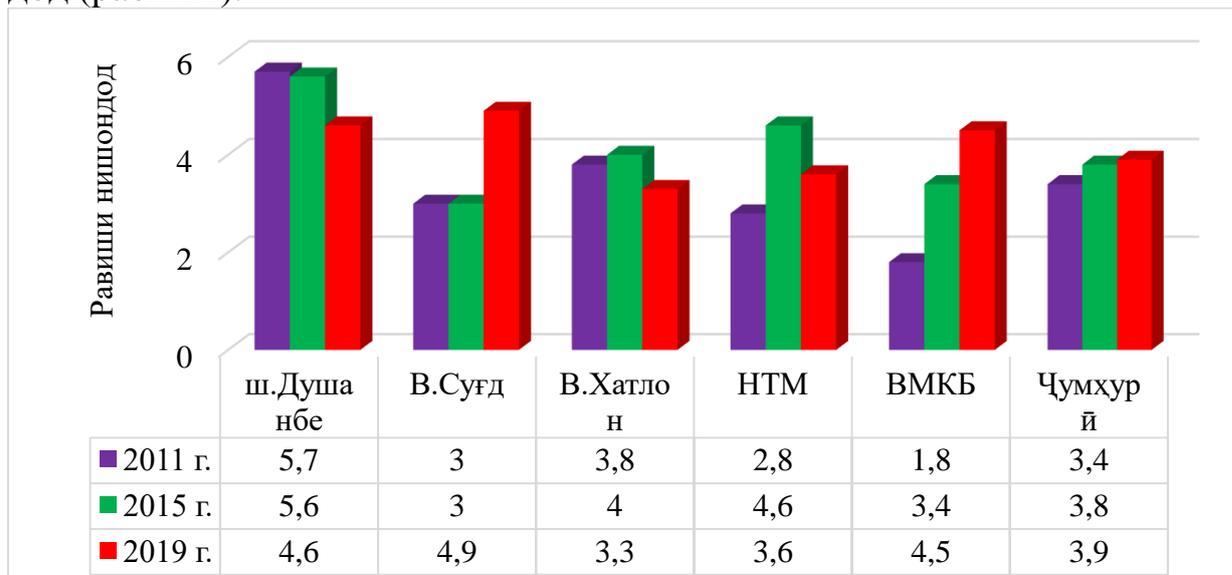
Таҳлили инкишофи ҷисмонӣ; дар асоси ҷадвалҳои сентилии ТУТ (солҳои 1997-2003) гузаронида шуд, нишондиҳандаҳои массаи бадан, дарозӣ/қади бадан, инчунин давраи қафаси сина, таҳлили инкишофи мавзунии ҷисмонии кӯдакон, аз тариқи муайян кардани мутаносибии параметрҳои қаду вазн, инчунин дақиқ кардани соматотип сурат гирифт, аломатҳои микро- ё макросоматотип муайян карда шуд, ҷамъовариҳои иттилооти иловагӣ аз картаи амбулатории кӯдакон (формаи 024) муайян карда шуд.

Таҳлили оморӣ. Барои таҳлили оморӣ мавод аз барномаи «Statistica 10» (Stat Soft Inc., ИМА) истифода карда шуд. Муътадил будани тақсимкунии тасодуфӣ тибқи критерияҳои Шапиро-Уилк ва Колмогоров-Смирнов баҳогузорӣ карда шуд. Барои бузургҳои миқдорӣ нишондиҳандаи миёнаи онҳо ва ғалати стандартӣ, барои бузургҳои миқдорӣ фоизи онҳо ҳисоб карда шуд. Дар муқоисаҳои сершумори нишондиҳандаҳои миқдорӣ дар байни гурӯҳҳои мустақил Н-критерияҳои Крускал-Уоллис, дар муқоисаҳои ҷуфт – U-критерияи Манн-Уитни, дар муқоисаҳои ҷуфт дар гурӯҳҳои тобӣ T-критерияи Вилкоксон ба кор бурда шуд. Нишондиҳандаҳои сифатӣ дар се гурӯҳ бо

Q-критерияи Кохрен, дар ҳолатҳои чуфт бошад – тибқи критерияи χ^2 Пирсон, аз ҷумла бо ислоҳи Йетс ва критерияи дақиқи Фишер муқоиса карда шуд. Фарқият ҳангоми $p < 0,05$ аз ҷиҳати омори муҳим ҳисобида шуд.

Натиҷаҳои таҳқиқоти худӣ муаллиф.

Тибқи маълумоти МЧОТ ва И афзоиши ҳамасолаи НМД дар байни кӯдакон ба назар мерасад, ки ба нишондиҳандаҳои пажухиши мувофиқат мекунад. Миқдори умумии ҳолатҳои ба қайд гирифташудаи кӯдакони бемори дорой НМД дар сатҳи кишвар 11878 кӯдакро ташкил дод (расми 1).



Расми 1.- Паҳншавии НМД дар байни кӯдакон дар Ҷумҳурии Тоҷикистон дар 10000 аҳоли.

Натиҷаҳои таҳқиқоти минтақавӣ дар давраи таҳлилшуда нишон дод, ки аз 6 минтақаи маъмурии кишвар танҳо дар ш. Душанбе ва вилояти Хатлон паст шудани нишондиҳандаи паҳншавии НМД дар байни кӯдакон - мутаносибан Т/талафот -19,2% ва 13,1% ба мушоҳида мерасад. Дар минтақаҳои боқимонда афзоиши басомади нишондиҳандаҳои паҳншавии НМД ба назар мерасад. Афзоиши пуршиддаттар дар ВМКБ дида мешавад, нишондиҳандаи афзоиш дар ин минтақа аз маълумотҳои умумичумхуриявӣ зиёда аз 2 маротиба баланд аст.

Баъзе фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни маълумоти омори расмӣ ва натиҷаҳои таҳқиқоти мувофиқати маҷмӯи мавод барои таҳқиқот муайян карда шуданд, маълумот дар бораи шумораи кӯдакони дар беморхона бистаришуда бо НМД ба шуъбаи махсуси кардиоревматологияи кӯдакони МД комплекси тиббии Шифобахш ҳамчун асос қабул карда шуд. Таҳлили муқоисавии натиҷаҳои аз ду манбаъ бадастомада имкон медиҳад, ки тамоюли муайяни афзоиши шумораи кӯдакони гирифтори НМД-ро тасдиқ кунад.

Таҳти муоина 300 бемор дар ду давраи замони (2010-2014; 2015-2019) қарор доштанд, ки диапазони синну солшон аз 2-моҳагӣ то 5 солагӣ буд, дар байни кӯдакони таҳқиқшуда писарҳо бартарӣ доштанд,

дар 70 % -и кӯдакони деҳот НМД бори аввал муайян карда шуд. Нишондиҳандаҳои паҳншавӣ тибқи маълумоти бистаршавии кӯдакон дар шуъбаи профили МД ММТ «Шифобахш» дар ҳамаи минтақаҳои кишвар ш. Душанбе, НТЧ, вилояти Хатлон, вилояти Суғд ва ВМКБ афзоиши басомади кӯдакони дорои НМД ба мушоҳида мерасад. Чунончи, дар давраи якуми баҳодихӣ аз 6615 дохилшудагон дар 22,46%, дар давраи 2-юми арзёбӣ аз 5500 дохилшудагон, дар 40,03 % НМД, Т/афзоиш +40,0% муайян карда шуд.

Басомади НМД-и тасдиқшуда дар НТЧ 41,7%, дар ш. Душанбе – 29,5 %, дар вилояти Хатлон– 25,5 %, дар вилояти Суғд – 2,8 % ва дар ВМКБ ҳамагӣ 5 беморро ташкил дод. Дар минтақаҳои ҷанубӣ дар муқоиса аз минтақаҳои шимолӣ нишондиҳандаҳои нисбатан баланди беморшавӣ тақрибан то 8,8 маротиба муайян карда шуд.

Дар давраи дуҷуми таҳқиқот афзоиши миқдори беморон то 1,96 маротиба муайян карда шуд. Т/афзоиш +49,5%-ро ташкил дод, ки нишондиҳандаи баландтарин дар ду давраи муоина ба ҳисоб меравад.

Муқаррар карда шуд, ки дар давраи дуҷуми таҳқиқот афзоиши беморшавӣ дар НТЧ 2,5 маротиба, дар ш. Душанбе 1,8 маротиба, дар вилояти Хатлон 2 маротиба, дар ВМКБ 3,7 маротиба зиёд шудааст. Баъзе фарқиятҳои минтақавии басомади беморшавӣ, дар байни минтақаҳои шимолӣ ва ҷанубӣ муайян карда шуд. Беморшавии НМД дар минтақаҳои ҷанубӣ назар ба минтақаҳои шимолӣ 5,5 маротиба зиёд буд. Дар ду давраи таҳқиқот афзоиши аз ҷиҳати оморӣ эътимодноки НМД дар вилояти Хатлон 2 маротиба, дар вилояти Суғд 3 маротиба ва 7 маротиба дар ВМКБ ба назар расид ($p < 0,001$), ба андешаи мо яке аз сабабҳои асосии зиёдшавӣ далели беҳтар шудани сифати хизматрасонии кардиоревматологӣ ва инчунин барвақт муайян кардани ҳолатҳои беморшавӣ мебошад. Ба ҳисоби миёна дар ҷумҳурӣ тамюли ҳамасола зиёд шудани паҳншавии НМД дар байни популятсияи кӯдакон ба мушоҳида мерасад. Аз ҷиҳати паҳншавӣ муҳимтар минтақаи НТЧ мебошад, камтарин беморшавӣ дар ВМКБ ба мушоҳида расид. Дар ду давраи таҳқиқшуда НМД ба қайд гирифта шуд: дар ш. Душанбе– (26,8%), НТЧ – (38,3%), вилояти Хатлон– (29,1 %), вилояти Суғд - (4,66%) ва дар ВМКБ – (2,8%).

Таҳлили сохтори гирифтورشавӣ ба НМД дар байни бистаришудагон бартарии миқдори кӯдакони мубтало ба нуқсонҳои оддии септалиро нишон дод.

Сохтори НМД-ро дар ду фосолаи ҷудоғонаи замони омӯхта, фарқияти эътимодноки оморӣ муайян карда шуд ($p < 0,001$). Фарқиятҳои муайян кардашуда бо зиёд шудани ҳиссаи НМД аз ҳисоби дар давраи дуҷум афзоиш ёфтани миқдори нуқсонҳои мураккаб ва омехта алоқаманд буданд. Тамоюли мушаххаси то 30% зиёд шудани миқдори нуқсонҳо дар давраи дуҷум муайян карда шуд. Фарқиятҳои намудҳои нуқсонҳо дар сохтори НМД вобаста аз минтақаи зист муқаррар карда шуд ($p < 0,001$).

Ҳангоми таҳлили чудо кардани нуқсонҳои сода аз рӯйи давраҳои муоина афзоиш дар давраи дуюм дар дар по вилояти Хатлон (ҷануб) ДБДМ -19,3 % (1 ва 2 давр), ДБДД -39,3 %, дар вилояти Суғд ДБДМ- 34,1 %, ДБДД- 62 %, дар ВМКБ ДБДМ- 76,4 %, ДБДД -73,3 % мушоҳида карда шуд. Дар ш. Душанбе миқдори беморони дорои ДБДМ то 7,4 % кам шуд, дар айни замон миқдори беморони дорои ДБДД – 29,8 % афзуд. Дар НТЧ камшавии беморони дорои ДБДМ то 5,2 %, афзоиши ДБДД то 24,4 % ба назар расид.

Тасвири яхела бо нуқсонҳои мураккаб дар ҳамаи панҷ минтақаи кишвар ($p < 0,001$) низ ҷой дошт.

Ҳамин тавр, дар ш. Душанбе беморони дорои ТФ то 18,8 %; дар НТЧ 18,8 %, вилояти Хатлон то 3,2 %, дар вилояти Суғд то 55,5 %, по ВМКБ– аз 0 то 6 зиёд шудааст. Дар ҳама минтақаҳои кишвар дар давраи дуюм 2 маротиба бештар беморони дорои тетрадаи Фалло бистарӣ шудаанд, ҳамин гуна манзара дар ТРМ (транспозицияи рағҳои магистрالی) низ ба мушоҳида расид. Ҳамин тавр, дар ш. Душанбе афзоиши миқдори ҳолатҳо то 12,5 %, дар НТЧ то 40,7 %, дар вилояти Хатлон то 50 % ба қайд гирифта шуд, ҳамчунин афзоиши миқдори беморони дорои КАВ (коммуникатсияи атриовентрикулярӣ) дар ш. Душанбе- 71,4 %, НТЧ- 25 %, вилояти Хатлон - 60 % муайян карда шуд.

Динамикаи афзоиши ҳолатҳои стенози артерияи шушҳо дар ш. Душанбе - 66,6 %, НТЧ- 25,5%, вилояти Хатлон 18,1 %, стенози аорта ва норасоии клапани митралӣ низ майли афзоиш доштанд, аммо суръати афзоиш чандон назаррас набуд (расми 2).



Расми 2. – Сохтор аз рӯи минтақаҳо дар ду давр,%

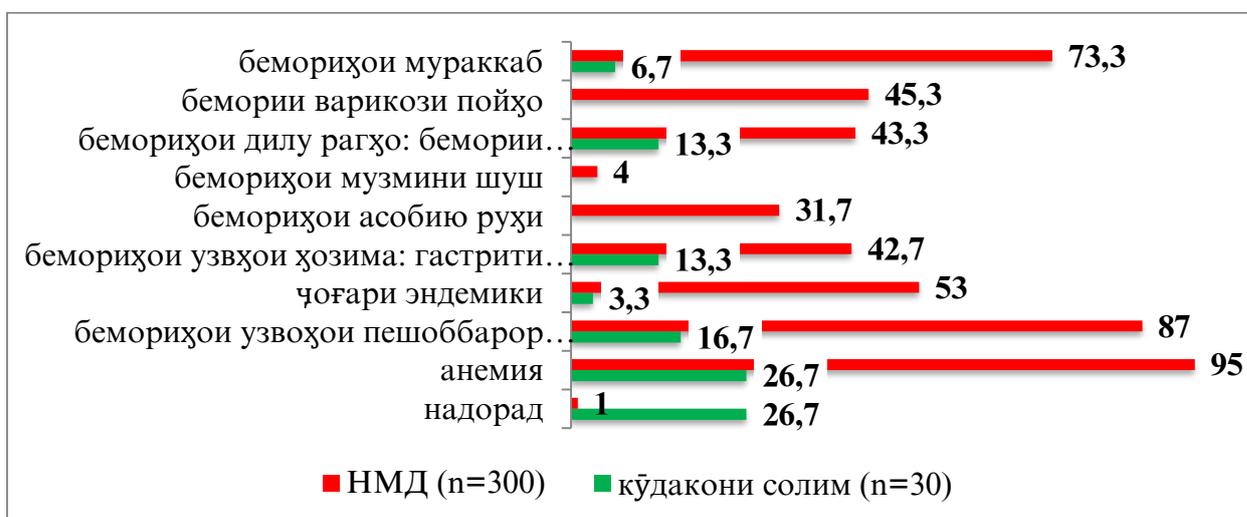
Таҳқиқоти анҷом додашуда далели нуқсонҳои омехтара муайян кард, ДБДМ+ ДБДД дар ш. Душанбе -80 %, НТҚ -100,0 % дар вилояти Хатлон - 93,3%; таркиби ДБДМ+ САШ дар ш. Душанбе - 45,4 %, НТҚ – 63,6 %, нисбат ба дигар НМД-ҳои таркиби фарқиятҳои муҳимми омӯри ба қайд гирифта нашуд.

Ҳамин тавр, дар ду давраи таҳқиқот, дар сохтори нуқсонҳои сода чойи аввалро нуқсонҳои маҳдуд ишғол мекунанд: ДБДМ, ДБДД, ва МКА. Ҳол он ки дар байни нуқсонҳои мураккаб тетрадаи Фалло, ТМС, АВК, атрезияи клапани артерияи шушҳо бартарӣ доранд. Тамоюли афзоиши бештар аз 2 маротибаи нуқсонҳо ба монанди ДБДД, ТФ, ТРМ, КАВ, норасоии клапани митралӣ, норасоии клапани трикуспидалӣ, САШ, ДБДМ+ДБДД, ДБДМ+САШ ба мушоҳида расид. Тақрибан дар ҳамаи минтақаҳо новобаста аз минтақаи зист, афзоиши аз ҷиҳати омӯри эътимодноки ҳам нуқсонҳои сода ва ҳам нуқсонҳои мураккаби дил дар кӯдакон дида шуд ($p < 0,001$). Аммо дар муқоиса аз нуқсонҳои сода, дар давраи дуҷуми таҳқиқот ҳиссаи кӯдакони дорои нуқсонҳои мураккаб ва омехта ба таври эътимоднок зиёд шудааст.

Яке аз вазифаҳои таҳқиқот гузаронидани таҳлили бисёрдалелии анамнезӣ, тиббӣ-биологӣ, иҷтимоӣ-гигиенӣ, омилҳои этникӣ мебошад, ки боиси дар кӯдакон ташаккул ёфтани НМД мегарданд.

Синну соли модарон аз 17 то 45 –сол буда, таҳлили синну сол имконият дод, ки баъзе хусусиятҳои синнусолӣ муайян карда шавад. Аз ҷумла, синну соли нисбатан ногувор барои аввалинзодаҳои аз 35-сола боло ($p < 0,001$) дар муқоиса аз занҳои синну соли калон муайян карда шуд.

Ба ташаккул ёфтани НМД махсусан хусусиятҳои саломатии модар ва ҷараёни давраи антенаталӣ таъсир мерасонанд. Дар 97 %-и ҳолатҳо модарон нишондиҳандаҳои пасти солимии соматикӣ ва репродуктивӣ доштанд, ки ба раванди морфогенези ҷанин таъсири ногувор боқӣ мегузоранд. Сабабҳои асосии тағйироти саломатии соматикии модарон бо зиёд ба қайд гирифтани ҳолатҳои бемориҳои экстрагениталӣ вобастаанд. Таъкид карда шудааст, ки 95 % -и модарон аз камхунии дараҷаҳои миёна ва ё вазнин азият мекашанд ($p < 0,001$) (расми 3).



Расми 3. – Бемориҳои соматикии модарон, %

Миқдори ҳолатҳои патологӣ гурдаҳо, асосан дар шакли пиелонефрити музмин нисбат ба занони гурӯҳи назоратӣ – 16,6 %, саҳеҳан 5 маротиба (87 %) бештар дар байни модарони гурӯҳи асосӣ дида шуд. Аз ҳолати камбудии йод (ҷоғар, тиреоидити аутоимунӣ) нисфи модарон (53 %) азият мекашиданд, ки дар онҳо ислоҳи статуси тиреоидӣ гузаронида шуд. Тибқи маълумоти мо 1/3 –и модарон аз бемориҳои дилу рағҳо азият мекашанд. Дар 43,3 % -и модарон бемории роҳи ҳозима муайян карда шуд. Зиёда аз 70 % -и модарон мушкilotи саломатии репродуктивӣ доштанд, ки аз миқдори зиёди оризаҳои ҷараёни ҳомилагӣ ва майл доштан ба сиқти ҷанин- 21 %, мурда таваллуд кардан- 21,7 %, валодати пеш аз муҳлат- 10 % ва валодати бисёрҷанинӣ - 6,7 % иборат буданд. Токсикозҳои барвақт ва дер дар ҳар як модари дуҷум дида шуд. Бояд қайд кард, ки 73,3 % ($p < 0,001$)-и бемориҳои зикршуда хусусияти омехта доштанд.

Омилҳои сироятиро таҳлил намуда, мо саҳеҳан ($p < 0,001$) басомади баланди сироятҳои аз сар гузаронидашударо муайян кардем: СШРВ, зуком ва TORCH – сироят дар 72 %, асосан дар давраи барвақти антенаталӣ.

Бояд қайд кард, ки издивочҳои хешутаборӣ мубрамии худро дар ҚТ нигоҳ медоранд. 35 %-и навзодони дорои НМД аз занҳои дорои издивочҳои хешутаборӣ таваллуд шудаанд. Дар як қисми онҳо нуқсонҳои таркибии пайдошавии узвҳо ва системаҳои дигар ошкор карда шуд. Ҳамин тавр, навзодони аз издивочҳои хешутаборӣ таваллудшуда ба гурӯҳи хатари баланди пайдошавии НМД ва бемориҳои генетикӣ дохил карда шуданд.

Аҳамияти паритет, дорои миқдори зиёди ($p < 0,001$) ташаккул ёфтани НМД ҳангоми се ё зиёда ҳомилагӣ басомади таваллуд шудани кӯдакони НМД то 3-4 маротиба баланд аст, ин имконият медиҳад, ки гурӯҳи мазкури беморон ба гурӯҳи маркерҳои асосии пешгӯйикунанда оид ба НМД дар кӯдакон дохил карда шаванд.

Натиҷаҳои таҳқиқоти мо аз диапазони васеи предикторҳои ҳам экзогенӣ ва ҳам эндогенӣ хатари баланди пайдошавии НМД далолат мекунад, ин далел оптимизатсияи чорабиниҳои таболатӣ-профилактикиро чиҳати беҳтар сохтани солимии соматикӣ ва репродуктивӣ талаб мекунад. Бояд қайд кард, ки фоизи баланди (80%) кӯдакони бемор дар шароити ғайриқаноатбахши моддӣ ва маишӣ зиндагӣ мекунад.

Ташҳиси барвақти занҳои ҳомила дар қайди машварати занона яке аз ҷанбаҳои калидии муҳофизати антенаталии ҷанин ба ҳисоб меравад. Қисми бештари модарони гурӯҳи асосӣ, маҳз 94%-и онҳо, дар қайди машварати занона сабт нашудаанд. Дар нисфи ҳолатҳо фосолаи интергравидарӣ дар байни таваллудкуниҳо ($p < 0,001$) кӯтоҳ (13 - 18 моҳ) ва дароз (5-10 сол) буд.

Дар пайдо шудани НМД дар кӯдакон бемориҳои гениталӣ нақши муҳим доранд, дар байни занҳои гурӯҳи асосӣ ба бемориҳои иилтиҳобии гениталӣ 2 маротиба (72,3%) бештар гирифтор буданд, назар ба модарони гурӯҳи назоратӣ (36,6%). Ҷараёни ҳомилагӣ, оризанок шудани он аз бемориҳои гуногун метавонад, ки ба раванди ташаккулёбии ҷанин ва махусусан дар триместри якум, вақте ки хатари пайдо шудани нуқсонҳо чандин маротиба зиёд мешавад, таъсири манфӣ боқӣ гузорад. Тақрибан ҳар як зани гурӯҳи асосӣ ҳангоми ҳомилагӣ бемориҳои сироятии шадиди вирусии респираториро (СШВР, зуком) - 97,3 % ($p < 0,001$) аз сар гузаронидаанд. Презламписияро ҳар як зани дуҷуми гурӯҳи асосӣ аз сар гузаронидааст. Ҳомилагӣ тақрибан хеле зиёд бо таҳдиди қатъ шудани ҳомилагӣ, хунравии бачадон, ҷудо шудани плацента ($p < 0,001$) оризанок шудааст. Дар натиҷаи сироятҳои аз сар гузаронидашуда дар вақти ҳомилагӣ, яке аз оризаҳои он бисёрбӣ буд (11,6 %).

Яке аз омилҳои хатаре, ки барои ташаккул ёфтани НМД мусоидат мекунад, истеъмоли препаратҳои доругӣ ҳангоми ҳомилагӣ буд; антибиотикҳо, воситаҳои табшикан, бедардкунанда ва зиддиилтиҳобӣ, инчунин дигар препаратҳои доругӣ ($p < 0,05$) буданд, ки онҳо 40,3 % ташкил медоданд. Рӯзадорӣ ҳангоми моҳи шарифи Рамазон аз ҷониби 39 %-и модарони кӯдакони дорои нуқсонҳо риоя карда шудааст.

Натиҷаҳои муоинаҳои клиникӣ ва таҳқиқоти серологӣ бо тасдиқи ҳолатҳои як ё якчанд TORCH-сироятҳо, дар занҳои гурӯҳи асосӣ, ки дорои анамнези вазнинкунандаи акушерӣ буданд, зоҳир гаштанд. Хеле зиёд дар 71% -и модарони кӯдакони бемор, якҷояшавии СМВ (ситомегаловирус) бо герпес дар титрҳои дахлдор аз 1:800 то 1:1400 ба мушоҳида расид. Таҳқиқот нишон дод, ки дар 77,66% -и модарони гурӯҳи асосӣ дар давраи ҳомилагӣ мавҷуд будани ду ё зиёда ҳолатҳои беморшавӣ мушоҳида мешавад, ки дар маҷмӯъ чараёни ҳомилагиро оризанок карда, ба ин васила хатари пайдо шудани НМД-ро меафзояд ($p < 0,001$).

Ҳамин тавр, дар натиҷаи таҳқиқот нақши муҳимми омилҳои тератогенӣ дар пайдошавии НМД муайян карда шуд, махсусан дар кӯдакони дорои тамоюли генетикӣ. Барои минтақаи мо он далел ҷолиби тавачҷуҳ аст, ки инро мавҷуд будани омилҳои махсуси этникии хатар муайян мекунанд. Ба он издивоҷҳои хешутабории наздик ва риоя кардани рӯзадориро дохил мекунанд. Ин муоинаҳо тасдиқи худро дар пажӯҳишҳои муҳаққиқони ватанӣ ёфтаанд, ки инро моҳияти ба ҳисоб гирифтани хусусиятҳои фарҳангӣ ва мазҳабӣ хангоми омӯзиши этиологияи НМД-ро таъкид мекунанд.

Арзёбии нишондиҳандаҳои инкишофи ҷисмонӣ дар кӯдакони дорои НМД аҳамияти муҳим дорад, ки вобаста аз ин, дар давраи антенаталӣ чанин аз таъсиррасонии гипоксия бо сабаби чараёни оризаноки ҳомилагӣ барои пайдо шудани гипоксияи циркуляторӣ ва гемикӣ мусоидат мекунанд.

Инкишофи ҷисмонии кӯдакони дорои нуқсонҳои дил вобастагии мустақим доштан аз хусусиятҳои анатомии ин нуқсонҳоро намоиш медиҳад. Дар робита аз ин, мувофиқи натиҷаҳои арзёбии нишондиҳандаҳои асосии антропометрӣ –қад ва массаи бадан, барои арзёбӣ кардани мавзунии инкишофи кӯдакони дорои НМД ҷадвалҳои сентилии баҳодихӣ тартиб дода шуда буд.

Бо мақсади муфассал таҳлил кардан ва муқоиса намудани инкишофи ҷисмонии кӯдакони дорои шаклҳои гуногуни НМД, гурӯҳҳои таҳқиқшаванда ба ду категория ҷудо карда шуданд: кӯдакони дорои шаклҳои сода ва мураккаби анатомии нуқсонҳо.

Кӯдакони дорои шаклҳои гуногуни анатомии нуқсонҳои инкишофи ҷисмонӣ ҳам шабоҳат ва ҳам фарқият доштанд. Миқдори бештари кӯдакони дорои НМД дар ҳарду гурӯҳҳои муқоисашаванда сатҳи пасти инкишоф (40% ва 60 %) доштанд. Саҳеҳан беморони дорои нуқсонҳои вазнин массаи кам ва камтарини баданро доштанд. Инкишофи миёнаи ҷисмонӣ мувофиқи массаи бадан дар 40 %-и беморони дорои нуқсонҳои сода ва 25 %-и беморон дорои нуқсонҳои вазнин буданд.

Қайд кардан зарур аст, ки инкишофи ҷисмонии болотар аз сатҳи миёна дар ягон гурӯҳ муайян карда нашуд. Таваққуфи нишондиҳандаҳои инкишофи ҷисмонӣ гувоҳи ихтилолҳои боқимондаи гемодинамикӣ, аломатҳои норасоии дил ва вучуд доштани бемориҳои ҳамроҳшуда мебошад (ҷадвали 1).

Чадвали 1. – Нишондиҳандаҳои инкишофи ҷисмонии кӯдакон вобаста аз намуди нуқсон.

Ц.и	Нуқсонҳои сода - 200				Нуқсонҳои мураккаб - 100			
	Массаи бадан		Дарозии бадан		Массаи бадан		Дарозии бадан	
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
3	80	40,0	45	22,5	60**	60,0	30	30,0
10	40	20,0	35	17,5	15	15,0	27	27,0
25	20	10,0	40	20,0	15	15,0	22	22,0
50	50	25,0	65	32,5	7***	7,0	20**	20,0
75	10	5,0	15	7,5	3	3,0	1*	1,0
90	-							
97	-							

Эзоҳ: * $p < 0,05$, ** $p < 0,01$, *** $p < 0,001$ – ҳангоми муқоиса кардан бо ҳамин гуна нишондиҳандаҳо дар нуқсонҳои сода (тибқи критерияи χ^2).

Ҳангоми омӯختани инкишофи ҷисмонӣ аз лиҳози қад низ бартарӣ доштани ақибмонии инкишофи ҷисмонии кӯдакон дар гурӯҳи дуҷум муайян карда шуд. Аз ҷиҳати дарозии бадан дар 30%-и беморони дорои нуқсонҳои вазнин сатҳи пасти инкишофи ҷисмонӣ муайян карда шуд, ҳол он ки дар кӯдакони мубтало ба нуқсони сода ин нишондиҳанда дар ҳудуди 22,5% қарор дошт. Сатҳи миёнаи инкишофи ҷисмонӣ ба 60%-и беморони мубтало ба нуқсони сода ва 43% дар гурӯҳи кӯдакони дорои шакли вазнини нуқсонҳо ба мушоҳида расид.

Қисми асосии кӯдакон дар популятсия - 65%, ба гурӯҳи дорои массаи баданашон поёнтар аз нишондиҳандаҳои миёна мансуб буданд. Дар айни замон, 45,6 % -и кӯдакон тибқи нишондиҳандаи қад аз сатҳи миёнаи инкишоф паст буданд. Таҳқиқоти муқоисавии гузаронидашуда и тағйирёбии массаи бадан ва қад нишон дод, ки дар кӯдакон ақибмонии назаррас дар нишондиҳандаҳои массаи бадан дида шуд, назар ба қад.

Дар баробари арзёбии нишондиҳандаҳо, мувофиқи чадвали сентилҳо, таҳлили мавзунии (мутаносибии) инкишофи ҷисмонии кӯдакон, дараҷаи соматотипҳо низ баҳогузорӣ карда шуд, ки чунин типҳоро дар бар мегирифт: микросоматикӣ, мезосоматикӣ ва макросоматикӣ.

Инкишофи ҷисмонии 40 % кӯдакони дорои нуқсонҳои сода мувофиқи типҳои мавзун ва 60 % ғайримавзун сурат гирифт. Дар байни кӯдакони дорои нуқсонҳои мураккаб ҳиссаи кӯдакони дорои ғайримавзун баланд 69 % буд, ҳол он ки 31 %-и кӯдакони дорои нуқсонҳои сода типҳои мавзунии инкишоф доштанд.

Арзёбии инкишофи ҷисмонии байни гурӯҳи кӯдакони соматотип бо кӯдакони дорои нуқсонҳои сода ва мураккаб гузаронида шуд. Таҳлил нишон дод, ки дар кӯдакони дорои нуқсонҳои сода кӯдакони дорои соматотипҳои микросоматикӣ бартарӣ доштанд, соматотипҳои мезоматикӣ дар 45%-и кӯдакон муайян карда шуд. Дар ягон кӯдак инкишофи соматотипи макросоматикӣ дида нашуд. Ба қайд гирифта шуд, ки барои кӯдакони дорои нуқсонҳои мураккаб бештар инкишофи

соматотипи микросоматикӣ- 70% хос буд, соматотипи мезосоматикӣ – 30 %-ро ташкил дод.

Ҳангоми ҳама намудҳои НМД таҳлили клиникӣ аломатҳо бо назардошти сохтори нуқсон, вазнинии ҷараён ва оризаҳо гузаронида шуд.

Басомади симптомҳо ва синдромҳо бо назардошти типӣ нуқсонҳо, сода ё мураккаб ва андозаи дефектҳо муайян карда шуд. Муқаррар карда шуд, ки андозаи дефект ба пайдо шудани ихтилолҳои дохилидилии гемодинамикӣ, дар заминаи афзоиш давом ёфтани норасоии дил, дар заминаи пайдо шудани дисфунксияи миокардиалӣ, гипертензияи шушҳо таъсири назаррас боқӣ мегузорад. Нақши ихтилолҳои системаи иммунӣ дар пайдо шудани оризаҳо дар байни таҳқиқшудагони дорои нуқсонӣ дил хеле муҳим аст, ки ҳангоми таҳлили дер ва сари вақт шуруъ накардани табобат муайян карда шудааст.

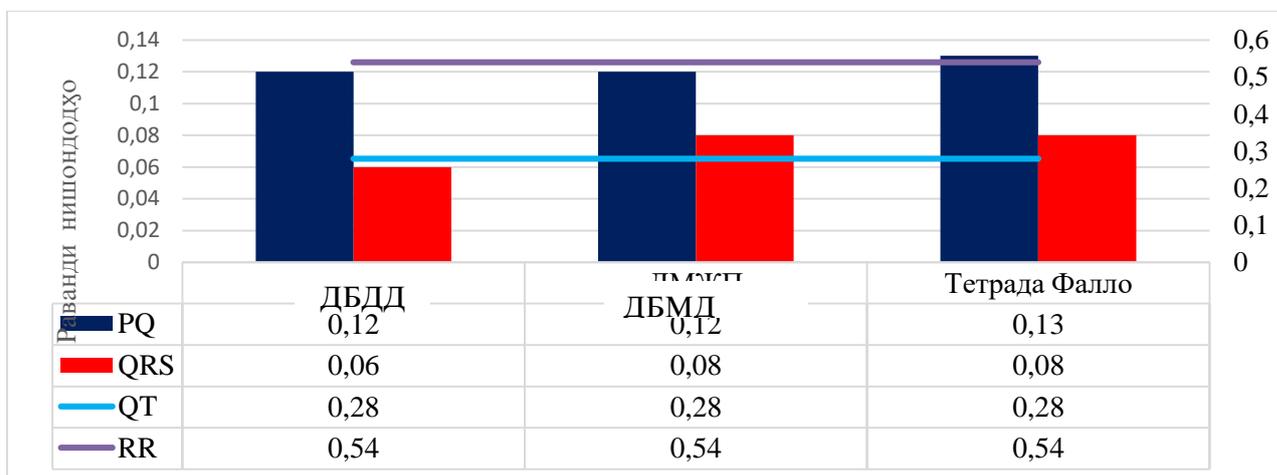
Ҳангоми омӯختани сохтор ва басомади бемориҳои ҳамроҳшуда дар кӯдакони дорои НМД тавачҷуҳи махсус ба типӣ нуқсонҳо, нуқсонҳои сода ё мураккаб равона карда шуд. Барои кӯдакони ҳарду гурӯҳ бештар мавҷуд будани бемориҳои ҳамроҳшудаи системаи асаб, камхунӣ, бемориҳои системаи нафаскашӣ, TORCH сиороят, гипотрофия, бемориҳои системаи устухонҳо, роҳи ҳозима, бемориҳои генетикӣ хос буд. Бо басомади камтар ҳолатҳои иммунодефицит, ва диатези лимфатикӣ-гипопластикӣ хос буд.

Дар ҳолатҳои мураккаб ба сифати оризаи бемори, эндокардити такрорӣ бактериалӣ (5%), дар кӯдакони дорои тетрадаи Фалло - сепсис, ДВС – синдром (8%,10%), нейротоксикоз (8%,7%) муайян карда шуд. Қисми бештари кӯдакон аз бемориҳои якҷояшуда азиат мекашанд ($p < 0,001$). Дар аксарияти кӯдакон якҷоя шудани ЭГИ (энсефалопатияи гипоксикӣ-ишемикӣ) бо анемия, рахит, гипотрофия ва бемориҳои системаи нафаскашӣ. Якҷоя шудани ду ё зиёда бемориҳои ҳамроҳшуд, ба ҷараёни бемории асосӣ таъсири нохуб мерасонанд, дар навбати худ вазнинии бемории асосӣ боиси вазнин гаштани бемории заминавии ҳамроҳшуда оварда мерасонад. Муайян карда шуд, ки бемориҳои мураккабтарини ҳамроҳшуда ба нуқсонҳои мураккаб хос мебошанд.

Ихтилолҳои гемодинамикӣ, ки НМД ба вучуд овардааст, дар тағйироти ЭКГ инъикоси худро ёфтаанд, ки сабаби пайдо шудани онҳо дефектҳои девораи байни пешдил аст, ки ба ихтилолҳои пешравандаи гемодинамики гардиши хун аз пешдили чап ба рост иртибот дорад ва дар ниҳояти қор ба сарбории зиёди қисмҳои рости дил оварда мерасонад. Дар ЭКГ блокадаи нопурраи пойчаи рости қабзаи Гис ва симптомҳои гипертрофияи меъдачаи рост дида мешавад. Меҳвари электрикӣ дил дар чунин ҳолат маъмулан ба диапазони аз +60 то +150 дараҷа равона шудааст. Дар ҳолати калон будани нуқсонҳои девораи байни пешдил аксар вақт норасоии нисбии клапани сетабақа ва сарбории зиёди пешдили (дахлези) рост зиёд ба мушоҳида мерасад.

Аснои таҳлил кардани фаъолнокии биоэлектрикӣ миокард дар кӯдакони дорои ДБДМ иртиботи зичи байни нишондиҳандаҳои ЭКГ ва

маълумотҳои клиникӣ дар беморони дорои ин намуди нуқсон муайян карда шуд. Чӣ қадар, ки дефект калон бошад, ҳамон андоза дараҷаи ихтилоли гемодинамика тағйиротҳои возеҳ дар ЭКГ муайян карда мешаванд. Дар кӯдакони дорои ДБДМ, ки дар ин ҷо андозаи дефект зиёда аз 5 мм буд, ихтилоли дараҷаи 2-3-и гемодинамика ба чашм расид, аломатҳои ихтилоли гузаронандагии дил, функцияи автоматизм, вайроншавии ритми дил руҳ дод (расми 4).



Эзоҳ: p – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳо (тибқи Q-критерияи Кохрен)

Расми 4. - Нишондиҳандаҳои ЭКГ дар кӯдакони дорои НМД-и сода ва мураккаб.

Аломатҳои барвакти сарбории қисмҳои рости дил барои кӯдакони дорои НМД аз ҷумла аз гурӯҳи кабуд (тетрадаи Фалло) хос буд. Дар ЭКГ ҳангоми ТФ бештар инҳирофи (дуршавии) МЭД ба тарафи рост дида мешавад; аломатҳои гипертрофияи меъдаҷаи рост, пешдили рост; ихтилоли гузаронандагии намуди блокадаи нопурраи пойҷаи рости қабзаи пешдilu меъдаҷа.

Таҳқиқоти гузаронидашудаи ҳолати параметрҳои эхокардиографӣ дар се гурӯҳ дар кӯдакони дорои НМД имконият дод, ки тағйиротҳои махсус муайян карда шаванд, ки аҳамияти онҳо аз чунин нишондодҳо дар кӯдакони гурӯҳи назоратӣ баланд буд.

Ихтилолҳои гемодинамикӣ ки дар кӯдакони гирифтори ДБДД ҳастанд, дар муқоиса бо дигар намуди нуқсонҳо тағйиротҳои махсус нашошанд, аммо аз гуруҳи назорати фарқ мекарданд.

Барои кӯдакони дорои ДБДМ барои ЭХОКГ чунин махсусиятҳо хос буданд. Кӯдакони дорои ДБДМ бо назардошти андозаи дефект, ба 2 гурӯҳ ҷудо карда шуданд, вобаста аз мавқеи топографияи девораи байни меъдаҷавӣ бартарӣ доштани дефектҳои перимембранозӣ - (75%), ДБДМ мушакӣ дар 25 %-и ҳолатҳо муайян карда шуд. Андозаи миёнаи дефекти девораи байнимеъдаҷавӣ 1,2 см баробар буд. Андозаи миёнаи дефекти қисми мембранаи ДБМ 0,58 см-ро ташкил дод, андозаи миёнаи дефекти қисми мушакӣ аз 0,66 см зиёд набуд.

Таҳқиқоти эхокардиографӣ дар кӯдакони дорои ДБДМ хеле калон шудани ҳаҷми ҳам ниҳой-диастоликӣ ва ҳам ниҳой-систоликиро нишон

дод. Ин тағйиротҳо аз васеъ шудани камераҳои чапи дил гувоҳӣ медиҳанд, ки натиҷаи сарборавии бузурги онҳо ба ҳисоб мераванд. Дар ҳамаи кӯдакони гурӯҳи дуюм (75%), ки дорои дефекти калони девораи байнимеъдачавӣ ҳастанд, фишор дар меъдачаи чап 4 маротиба бештар буд, назар ба меъдачаи рост. Дар натиҷаи чуброни ихтилолҳои гемодинамикӣ дар ҳамаи кӯдакон гипертрофияи меъдачаи чап ба амал омад.

Ҳангоми таҳқиқоти ЭХОКГ-и беморони дорои тетрадаи Фалло чунин тағйиротҳои гемодинамикӣ хос буд, ки дар ҳамаи беморон дида шуданд: қарор гирифтани дар тарафи рост ва васеъ шудани аорта, ковокии меъдачаи рост, хурд шудани андозаи меъдачаи чап ва пешдили рост, гипертрофияи меъдачаи рост, қатъ шудани эхосигналҳо дар девораи байнимеъдачавӣ, танг шудани роҳи баромади меъдачаи рост.

Дар беморони дорои тетрадаи Фалло ДБДМ-и зиёди субаорталӣ муайян карда шуд. Шохиси ҳаҷми ниҳой-диастоликии МЧ дар ҳамаи беморони омӯхташуда камтар аз 35 мл/м²-ро ташкил дод. Дар ин ҳолат, дар аксари бештари кӯдакон (95%) шохиси ҳаҷми ниҳой-диастоликии МЧ то 30 мл/м² нарасид. Дар раванди андозагирии кутри пешдили чап дар 40 бемор камшавии он ба қайд гирифта шуд, нишондиҳандаи шохиси McGoon дар кӯдакони дорои тетрадаи Фалло, ки таносуби кутри умумии шоҳаҳои шарёнҳои шушҳоро ба кутри аортаи поёнрав муайян мекунад, ба ҳисоби миёна ба 2,0 баробар буд. Аномалияҳои назаррас, махсусан дар қисми рости дил ба қайд гирифта шуда, аз қабيلي стенози инфундибулярӣ, гипоплазияи ҳалқаи фиброзӣ, инчунин хурд шудани андозаи танаи шуш ва шоҳаҳои он муайян карда шуд. Дар 15 кӯдаки дорои тетрадаи Фалло ДБДМ иловагӣ ба қайд гирифта шуд.

Арзёбии ЭХОКГ муайян кард, ки дар гурӯҳҳои таҳқиқшаванда АХИД-ҳои (аномалияҳои хурди инкишофи дил) зиёд дучоршаванда муайян карда шуданд. Дар гурӯҳи кӯдакони дорои ДБДД муайян карда шуд: ба таври атипӣ чойгир шудани хорда дар меъдачаи чап, дискинезияи ДБМ, васеъшавии қосмҳои рости дил, васеъшавии қосмҳои рости дил ва меъдачаи чап, давр задани дил, тахиаритмия. Ҳангоми баҳо додан ба ЭХОКГ дар кӯдакони дорои ДБДМ чунин тағйиротҳои иловагӣ муайян карда шуд: гипертрофияи омехта, гипертрофияи девораи меъдачаи чап, гипертрофияи девораи меъдачаи рост, декстрапозитсияи аорта, васеъ шудани ҳарду меъдачаи дил, васеъ шудани ҷавфҳои миокард. Дар беморони дорои ТФ хусусиятҳои иловагӣ дар шакли гипертрофияи омехта, гипертрофияи девораи меъдачаи чап, гипертрофияи девораи меъдачаи рост, васеъ шудани ҳарду меъдачаи дил, васеъ шудани ҷавфҳои миокард ба қайд гирифта шуд.

Таҳқиқоти эхокардиографӣ нишон дод, ки дар гурӯҳи кӯдакони гурӯҳи асосӣ хеле калон шудани андозаҳои ниҳой- систоликӣ ва ниҳой-диастоликӣ ва ҳаҷми пешдilu меъдача ба мушоҳида мерасад, дар муқоиса аз нишондиҳандаҳои гурӯҳи назоратӣ. Ғайр аз ин, дар ин кӯдакон ҳаҷми таппиш ва дақиқавии дил баланд буд, ҳол он ки фраксияи партоб ва фраксияи кӯтоҳшавӣ ба таври назаррас паст буданд.

Таҳқиқот муайян кард, ки дар бештари кӯдакон партоб аз тарафи чап ба рост ва регургитатсияи дараҷаи 2-3 асосан дар клапани трикуспидали (сетабақа) дида мешавад.

Арзёбии тағйироти нишондиҳандаҳои биохимиявии осебҳои миокард, ҳолати мубодилаи энергия ва сатҳи фаъолнокии метаболикиро барҳақ метавон дар таҳхис ва муайян кардани тағйиротҳои дар миокард рухдиҳанда ба яке аз марҳалаҳои муҳим дохил кард.

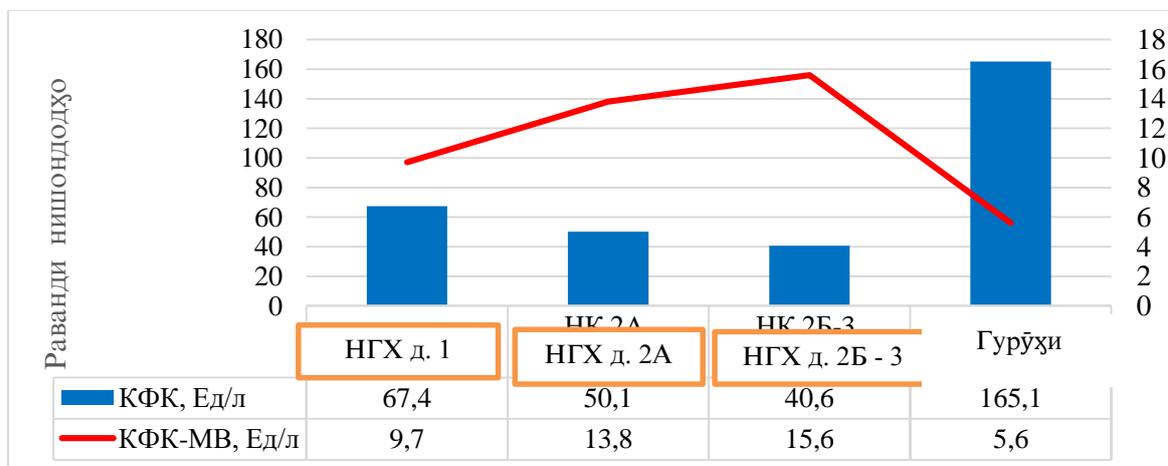
Барои арзёбӣ намудани ҳолати биохимиявии фаъолияти дил сатҳи тропонин – Т, I дар хун, фаъолнокии креатинфосфокинази МВ фраксия (МВ-КФК), фаъолнокии ЛДГ, АСТ, АЛТ муайян карда шуданд.

Таҳлили гузаронидашудаи биохимиявӣ нишон дод, ки аҳамияти ферментҳои муайяншаванда дар ҳама гурӯҳҳои таҳқиқотӣ баланд буданд назар ба гурӯҳи назоратӣ. Аммо тағйиротҳои нисбатан назарраси қиматҳои мазкур дар кӯдакон ҳангоми чараёни вазнини НМД (ҳангоми тетрадаи Фалло) мушоҳида мешавад.

Чӣ қадар, ки сохтори нуқсон вазнин бошад, чараёни норасоии дил ҳамон қадар барвақт ва вазнин мегузарад ва ба норасоии музмини дил (НМД) мегузарад, ки дар таҳқиқоти мо низ тасдиқи худро пайдо кард. Дар пайдошавӣ ва ташаккул ёфтани норасоии дил дар кӯдакони дорои НМД нақши асосиро активатсияи ситокинҳои системавӣ иҷро мекунанд.

Дар 40 %-и ҳолатҳо норасоии дил дар беморон дар марҳалаи музмин бо динамикаи манфӣ қарор дошт, ки ба бад шудани беҳбудӣ, зиёд шудани нафастангӣ, тахикардия, калон шудани андозаи ҷигар оварда мерасонад (расми 5).

Таҳқиқотҳо нишон доданд, ки дар кӯдакони гирифтори норасоии дил ҳангоми НМД, коҳиши фаъолияти КФК ва баландшавии КФК-МВ вобаста ба дараҷаи НГХ мушоҳида шудааст. КФК аз 67,4 то 40,6 адад/л, аз дараҷаи 1 то 3 коҳиш ёфт. КФК-МВ вобаста ба дараҷа аз 9,7 то 15,6 адад/л зиёд шуд. Ин нишондиҳандаҳо дар беморони гирифтори раванди вазнини нуқсон, бо НГХ дараҷаи 3 бештар ба назар мерасиданд.



Эзоҳ: р – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳои дахлдор (тибки U-критерияи Манн-Уитни)

Расми 5. - Нишондиҳандаҳои сатҳи КФК, КФК-МВ дар кӯдакон вобаста аз дараҷаи НГХ.

Дар байни биомаркерҳои осеби миокардиалӣ, МВ-фраксияи креатинфосфокиназа (КФК-МВ) ҳамчун индикатори барвақтӣ тасниф карда мешавад, дар ҳоле ки лактатдегидрогеназа (ЛДГ) ва тропонин I (Тр I) ҳамчун маркерҳои дертари чунин осебҳо баррасӣ карда мешаванд.

Дар байни ҳама ферментҳои таҳлилшаванда дуршавии назаррас аз меъёрҳо дар нишондиҳандаҳои ЛДГ ва КФК-МВ мушоҳида шуд. Чунончи, ЛДГ дар кӯдакони дорои ДБДД 512-ро ташкил дод, ҳангоми ДБДМ- 545, дар ТФ – 556, дар кӯдакони гурӯҳи муқоисавӣ– 250 буд. КФК – МВ- дар кӯдакони дорои ДБДД 44,60 ДБДМ– 48, с ТФ – 51, дар гурӯҳи назоратӣ– 10,8 –ро ташкил дод.

Нишондиҳандаҳои КФК ва АЛТ дар ҳудуди меъёр буданд (мутаносибан 92, 110, 115 ва 27, 24, 22). Сатҳи АСТ дар гурӯҳи асосӣ (кӯдакони дорои ДБДД, ДБДМ, ТФ) дар меъёр қарор доштанд (34,42,44), лекин аз нишондиҳандаҳои нави АЛТ баландтар (мутаносибан 27, 24, 22) буданд.

Дар кӯдакони дорои ДБДМ ва тетрадаи Фалло нишондиҳандаҳои сатҳи тропонин – Т, КФК-МВ баланд буданд (мутаносибан Тр Т-0,15; КФК-МВ-48, ва ТрТ- 3,15; КФК-МВ -51,). Дар кӯдакони дорои ДБДМ ва ТФ баландшавии аз ҷиҳати омӯри бозғимоди нишондиҳандаҳои ЛДГ (545; 556) ва АСТ 42;44) ($p < 0,05$) мушоҳида шуд. Сатҳи ЛДГ ба ҳисоби миёна то 50 Ед баланд буд. Аз ҳама гурӯҳҳои таҳқиқшаванда, дар байни тропонин I, нишондиҳандаҳои баландтарин (ба ҳисоби миёна 0,03 нг/мл) дар кӯдакони дорои ДБДМ ва ТФ ба назар расид (Тр I-0,03; 0,04), дар гурӯҳҳои дигар нишондиҳандаҳо тақрибан тағйир наёфтаанд. Нишондиҳандаҳои сатҳи АЛТ ва КФК тақрибан тағйир наёфтаанд ва дар ҳудуди меъёр боқӣ мондаанд.

Натиҷаи норасоии музмини дил баланд шудани сатҳи АСТ дар кӯдакони дорои норасоии гардиши хуни дараҷаҳои 2 А-Б мебошад. Сатҳи баланди нишондиҳандаҳои тропонини I дар кӯдаконе муайян карда шуд, ки ҳолати онҳо ҳангоми бистарӣ кунонидан ҳамчун вазнин арзёбӣ карда шуд, дар ин кӯдакон НГХ 2 Б ва 3 дараҷаи ва нуқсонӣ вазнин мушоҳида шуд.

Фаъолнокии КФК-МВ ва тропонини I ҳангоми арзёбии комплекси клиникӣ-функционалӣ имконият медиҳад, ки осебҳои миокардиалӣ дар ин категорияи беморон муайян карда шавад.

Дар ҳамаи беморони таҳқиқшуда тағйироти возеҳи фаъолнокии ферментҳои митохондриялӣ (СДГ, а-ГФДГ) мушоҳида шуд ва аз тағйиротҳои назарраси метаболикӣ ва регуляторӣ дар ин гурӯҳи кӯдакон гувоҳӣ доданд.

Ҳангоми гузаронидани таҳлили муқоисавӣ энзимограмм дар кӯдакони дорои НМД, мо муайян кардем, ки таносуби нишондиҳандаҳои фаъолнокии миёнаи алфа - ГФДГ - ($Q = 13,53$) ва фаъолнокии миёнаи СДГ ($Q = 14,78$) ба воҳид (1) наздиканд, ки аз возеҳии тағйироти метаболикӣ ва пайдо шудани гипоксияи бофтаҳо дарак медиҳад.

Таҳлили муқоисавии параметрҳои тақсим кардани сохтори популятсияи лимфоситҳо аз рӯи фаъолнокии СДГ ва алфа – ГФДГ, дар кӯдакон хусусиятҳои махсусро муайян кард. Вучуд доштани дефисити ҳуҷайраҳо бо фаъолнокии наздики миёна (Q), зиёд шудани коэффитсиенти асимметрия (A), паст шудани нишондиҳандаи гуногунии ҳуҷайравӣ (V) муайян карда шуд. СДГ ва алфа - ГФДГ – дар ин кӯдакон синдроми ситохимиявии гипоксияи аз сар гузаронидашуда мебошад (ҷадвали 2).

Ҷадвали 2. -Нишондиҳандаҳои сатҳи СДГ ва а-ГФДГ дар кӯдакони дорои НМД вадар кӯдакони шартан солим.

Гурӯҳ	СДГ	а-ГФДГ
Назоратӣ (n=30)	10,6(8,9-13,3)	7,8(5,8-8,7)
Кӯдакони дорои ДБДД (n=50)	9,2(6,8-12,1) $p_1 > 0,05$	5,5(3,1-6) $p_1 < 0,05$
Кӯдакони дорои ДБДМ (n=50)	7,2(7,1-9,7) $p_1 < 0,05; p_2 < 0,05$	4,8(4,5-7,1) $p_1 < 0,01; p_2 > 0,05$
Кӯдакони дорои тетрадаи Фалло (n=50)	4,2(3,2-4,9) $p_1 < 0,001; p_2 < 0,01;$ $p_3 < 0,01$	3,9(3,5-5,9) $p_1 < 0,001; p_2 < 0,01; p_3 < 0,05$
p	<0,001	<0,001

Эзоҳ: p – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни ҳамаи гурӯҳҳо (тибқи Н-критерияи Крускала-Уоллис), p_1 – ҳангоми муқоиса кардан бо гурӯҳи муқоисавӣ, p_2 - ҳангоми муқоиса кардан бо гурӯҳи кӯдакони дорои ДБДД, p_3 - ҳангоми муқоиса кардан бо гурӯҳи кӯдакони дорои ДБДМ (тибқи U-критерияи Манн-Уитни).

Дар кӯдакони дорои НМД суғшудани фаъолнокии ферментҳои лимфоситҳо аз дараҷаи амиқии осеби миокард дарак медиҳад. Ин гувоҳи он аст, ки дар ин гуна беморон бештар комбинатсияи кам шудани фаъолнокии лимфоситҳо ва ҳамзамон зиёд шудани маркерҳои билхимиявӣ дида мешавад, ки хоси ҳолати миокард ҳастанд. Ин тағйирот бо дараҷаҳои гуногун вобаста аз вазнинӣ, сохтор ва ҷараёни нуқсон зоҳир мешавад.

Ғайр аз ин, таҳқиқот муайян кард, ки ба ҷараёни нуқсон ва тағйироти биохимиявӣ мавҷуд будани бемориҳои ҳамроҳшуда таъсир мерасонанд, ки махсусан дар синну соли барвақт актуалӣ мебошанд. Бештар якҷояшавии 3 варианти бемориҳо дида мешавад, ки аз ҷиҳати пешгӯӣ кардан ба қадри кофӣ ногувор буданд ($p < 0,001$).

Натиҷаҳои таҳқиқот нишон медиҳанд, ки сатҳи СДГ ва а-ГФДГ дар кӯдаконе, ки бемории ҳамроҳшуда надоранд, тақрибан аз нишондиҳандаҳои кӯдакони гурӯҳи назоратӣ фарқ намеkunанд. Таҳлили маълумотҳои ба даст овардашуда имконият доданд муқаррар карда шавад, ки махсусан тағйироти назаррас дар профили ферментативӣ дар кӯдакони дорои нуқсонҳои вазнин дил ва мавҷуд будани бемориҳои иловагӣ дучор мешаванд. Дар айни замон дар кӯдакони дорои аномалияи девораҳои дил тағйирот дар фаъолнокии ферментативии лимфоситҳо бо дараҷаи кам зоҳир мешаванд ($p < 0,001$).

Омӯзиши маълумотҳои ба даст овардашуда имконият медиҳад, ки дар хусуси таъсири муҳимми бемориҳои ҳамроҳшуда ба фаъолнокии ферментативии лимфоситҳо дар беморони дорои нуқсонҳои модарзодии дил хулоса барорем. Тағйирот дар таносуби гомеостатикӣ кӯдакони дорои НМД бо дараҷаи вазнинии ҳолати онҳо, ҳамчунин сохтори махсуси ҳуди нуқсон муайян карда мешавад. Паст шудани мубодилаи энергия дар кардиомиоситҳо бо нишондиҳандаҳои пасти фаъолнокии ферментативии лимфоситҳо исбот карда мешавад.

Таҳқиқотҳои мо нишон доданд, ки дар кӯдакони дорои НМД спектри васеи тағйиротҳои нишондиҳандаҳои иммунологӣ ҷой доранд. Таҳлили нишондиҳандаҳои иммунологӣ имконият доданд, ки қонуниятҳои муайяни тағйироти статуси иммунӣ, ки бо кам шудани омилҳои гуморалии иммунитет, Т-супрессорҳо, ситокинҳои зиддиилтиҳобӣ баланд шудани сатҳи Т-хелперҳо ва интерлейкинҳои зиддиилтиҳобӣ вобаста аз варианти клиникӣ нуқсон муайян карда шаванд.

Таҳлили комплексӣ имконият дод, ки аломатҳои сершумори дар хусуси заъиф шудани системаи иммунӣ дар кӯдакони дорои НМД гувоҳидиҳанда муқаррар карда шавад, ки ин ҳамчун заминаи мураккаби преморбидӣ ва ҳам тағйироти махсус дар хун тасдиқ карда шуд.

Махсусан сушт шудани иммунитети ҳуҷайравӣ хеле равшану возеҳ аст: сатҳи ҳуҷайраҳои CD4 ва CD95 тақрибан 1,5 маротиба пасттар буд аз нишондодҳои меъёрӣ, дар ҳоле ки индикаторҳои CD16 ва CD25 ду маротиба пасттар буданд аз нишондодҳои меъёрӣ. Чунин нишондиҳандаҳои системаи иммунӣ метавонанд, ки аз суштшавии оғозшудаи комплекси иммунӣ дарак диҳанд.

Ҳангоми баррасӣ намудани ҳолати системаи иммунӣ дар кӯдакони дорои шаклҳои гуногуни НМД тағйиротҳои махсус муайян карда шуданд, чунончи дар кӯдакони дорои нуқсони содаи дил, ки дар ин ҷо чараёни вазниниаш миёна ҷой дорад, тағйиротҳои аввалия бештар ба унсурҳои звенои ҳуҷайравии системаи иммунӣ дахл доранд. Ин тағйиротҳо дорои хусусиятҳои паст шудани сатҳи маркерҳои иммунӣ, аз ҷула CD3, CD4, CD25, CD71 ва CD95 мебошанд. Пешрави беморӣ ба хеле сушт шудани чунин маркерҳои иммунӣ, ба монанди CD8, CD16 ва CD20 оварда мерасонад. Дар ҳолати чараёни вазнин доштани нуқсон, масалан, ҳангоми тетрадаи Фалло, протсесси фаъоли ҷалб кардани иммунитети гуморалӣ ба амал меояд. Ин дар таҳлили клиникӣ хун тавассути лейкоцитоз ва зиёд шудани миқдори шаклҳои ҳам болиғ ва ҳам ноболиғи нейтрофилӣ инъикос меёбанд (ҷадвали 3).

Дар протсесси аксуламали иммунӣ қувват гирифтани фаъолнокии CD4+ Т-лимфоситҳо дида мешавад, ки ин дар шакли номутаносибии протсесҳои тавлиди ситокинҳо инъикос меёбад. Ин номутаносибӣ дар шакли аз ҳад зиёд шудани ситокинҳои пешазилтиҳобӣ (ба онҳо IL-1, IL-6 ва ФНО-алфа дохил мешаванд) нисбат ба ситокинҳои зиддиилтиҳобӣ (ба инҳо IL-4 ва IL-10) дохил мешаванд ки ин ба бартарӣ доштани аввалинҳо оварда мерасонад.

Дар рафти таҳқиқоти сатҳи муҳтавои Т лимфоситҳо (аз ҷумла таҳлили маркерҳои CD4, CD8 ва CD4/CD8) муайян карда шуд, ки тағйироти нисбатан муҳимтар дар ин нишондиҳандаҳо дар гурӯҳи кӯдакони дорои ихтилолҳои вазнини функцияҳои дил ба мушоҳида мерасад, ки ин бештар ба кӯдакони гурӯҳи сеюм хос буд. Кам шудани нишондиҳандаҳои CD4 ва баланд шудани нишондиҳандаҳои CD8 нисбат ба нишондодҳои меъерӣ мушоҳида шуд.

Ҷадвали 3.–Нишондиҳандаҳои иммунологӣ дар кӯдакони муоинашаванда.

Маркер	Гурӯҳ				p
	Назоратӣ (n=30)	ДБДД (n=50)	ДБДМ (n = 50)	ТФ (n = 50)	
CD 3 %	58,8 (49-66)	43,06*** (32-50)	42,0*** (31-49)	40,3*** (30-48)	<0,001
CD 4 %	38,5 (31-46)	26,9*** (22-36)	25,7*** (21-34)	24,9*** (20-31)	<0,001
CD 8, %	24,0 (19-28)	16,7*** (11-25)	15,9*** (10-24)	14,7*** (9-22)	<0,001
CD 16 %	12,1 (8-17)	5,22*** (2-11)	4,88*** (2-10)	4,54*** (2-8)	<0,001
CD 20 %	25,1 (19-30)	16,4*** (10-25)	15,1*** (8-22)	14,76*** (8-20)	<0,001
CD 25 %	23,6 (17-29)	13,1*** (8-22)	12,88*** (7-22)	11,9*** (6-20)	<0,001
CD 71 %	25,9 (20-31)	16,8*** (12-25)	15,9*** (11-23)	14,56*** (10-20)	<0,001
CD 95 %	27,4 (21-33)	17,08*** (12-30)	16,9*** (11- 29)	15,86*** (10- 27)	<0,001
Ig A, г%	222,1 (183-264)	175,22*** (125-223)	170,01*** (124-220)	161,78*** (122-210)	<0,001
Ig M, мг%	108,7 (81-132)	100,58 (75-127)	97,88(73- 125)	95,3* (70- 110)	<0,05
Ig G, мг%	1352,3 (962-1508)	1207,84** (880-1347)	1200,06** (875-1345)	1169,86*** (850-1300)	<0,001

Эзоҳ: p – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳо (тибки Н-критерияи Крускала-Уоллис), *p<0,05, **p<0,01, ***p<0,001 – ҳангоми муқоиса кардан бо гурӯҳи муқоисавӣ, (тибки U-критерияи Манн-Уитни).

Дар таҳқиқоти беморон диққати махсус ба таҳлили профили ситокинӣ, аз ҷумла, ба интерлейкинҳои IL-6, IL-4, IL-10, инчунин ФНО-а дода шуд (ҷадвали 4).

Ҷадвали 4. –Ҳолати профили ситокинӣ дар кӯдакони нашаванда Me (1q-3q)

Нишондиҳанда	Гурӯҳи кӯдакон			
	Назоратӣ (n=30)	ДБДД (n=50)	ДБДМ (n=50)	Тетрадаи Фалло (n=50)
IL – 4 (пг/мл)	20,6 (17,1-23,2)	19,0 (16,8-23,2)	16,9 (14,7-20,6)	13,2 (7,8-17,5)
p	p ₁₋₂ >0,05; p ₁₋₃ <0,05; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ >0,05; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,05			
IL – 6 (пг/мл)	6,0 (4,1-8,7)	6,0 (4,7-9,1)	9,8 (6,8-13,5)	16,02 (9,0-19,8)
p	p ₁₋₂ >0,05; p ₁₋₃ <0,01; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ <0,01; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,001			
IL – 10 (пг/мл)	14,5 (9,1-18,3)	11,7 (6,8- 14,8)	8,1 (5,6- 12,7)	5,4 (2,8-7,5)
p	p ₁₋₂ <0,05; p ₁₋₃ <0,01; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ <0,05; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,05			
ФНО – а (пг/мл)	9,0 (6,8-13,9)	9,0 (7,5-10,0)	17,8 (12,3-23,5)	25,9 (19,7-33,5)
p	p ₁₋₂ >0,05; p ₁₋₃ <0,001; p ₁₋₄ <0,001; p ₂₋₃ <0,001; p ₂₋₄ <0,001; p ₃₋₄ <0,001			

Эзох: p – аҳамияти оморӣ фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳои дахлдор U -критерияи Манн-Уитни).

Дар беморони дорои ихтилолҳои миёнаи вазнини функсияҳои дил ба таври муътадил кам шудани нишондиҳандаҳои CD4/CD8 мушоҳида мешавад, ки 1,06-ро ташкил медиҳад (дар диапазони аз 1,55 то 0,88), ки мавқеи мобайниро ишғол мекунад.

Ин гувоҳи он аст, ки дараҷаи тағйиротҳо дар субпопулятсияҳои CD4 ва CD8 бо вазнинии ихтилолҳои фаъолияти дил алоқаманд ҳастанд (ҷадвали 5).

Ҷадвали 5. - Нишондиҳандаҳои иммунологӣ дар кӯдакони дорои НМД дар заминаи бемориҳои ҳамроҳшуда, Ме (1q-3q).

Нишондиҳанда	Гурӯҳи кӯдакон			p
	Назоратӣ (n=30)	Бо бемориҳои таркибии ҳамроҳшуда ва нуқсонҳои вазнин (n=20)	Бо бемориҳои таркибии ҳамроҳшуда ва нуқсонҳои септалӣ. (n=20)	
CD 4 (%)	39,8 (31,8-48,6)	27,1 (18,9-36,5) $p_1 < 0,001$	37,4 (24,9-47,1) $p_1 > 0,05; p_2 < 0,01$	<0,001
CD 8 (%)	22,3 (14,4-28,7)	34,8 (23,1-40,5) $p_1 < 0,001$	24,5 (17,7-31,3) $p_1 > 0,05; p_2 < 0,01$	<0,001
IgG (г/л)	8,1 (6,9-9,1)	6,9 (5,9-7,2)	7,9 (5,9 - 8,9)	>0,05
IL-4 (пг/мл)	19,7 (16,5-21,6)	11,9 (8,1-15,2) $p_1 < 0,001$	18,9 (16,8-23,6) $p_1 > 0,05; p_2 < 0,001$	<0,001
IL-6 (пг/мл)	5,1 (3,1- 7,2)	15,9 (8,8-18,9) $p_1 < 0,001$	5,9 (4,2-9,1) $p_1 > 0,05; p_2 < 0,001$	<0,001
IL-10 (пг/мл)	13,9 (8,9-16,7)	4,1 (2,1-6,5) $p_1 < 0,001$	11,9 (6,1-14,9) $p_1 > 0,05; p_2 < 0,001$	<0,001
ФНО-а (пг/мл)	8,9 (6,3-11,5)	26,9 (19,8-34,5) $p_1 < 0,001$	9,4 (6,9-13,9) $p_1 > 0,05; p_2 < 0,01$	<0,001

Эзох: p – аҳамияти оморӣ фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни ҳамаи гурӯҳҳо (тибқи H -критерияи Крускала-Уоллис), p_1 – ҳангоми муқоиса кардан бо гурӯҳи муқоисавӣ, p_2 - ҳангоми муқоиса кардан бо бемориҳои таркибии ҳамроҳшуда ва нуқсонҳои вазнин (тибқи U -критерияи Манн-Уитни).

Таҳлили муҳтавои ситокинҳо дар зардоби хун дар кӯдакони дорои дараҷаи миёнаи вазнинӣ фарқиятҳои муҳимро аз меъёр муайян накард. Дар бораи ноустувории ин омилҳои иммунитет нишондиҳандаҳои ҳадди ниҳии минималӣ ва максималии сатҳҳои ситокинҳо дарак медиҳанд. Дар ин гурӯҳи кӯдакон зиёдшавии аз ҷиҳати оморӣ муҳимми нишондиҳандаҳои IL-6, ФНО-а ва кам шудани нишондиҳандаҳои IL-4, IL-10 ($p < 0,05$) мушоҳида мешавад. Ҳангоми тағйиротҳои возеҳи фаъолияти дил тағйиротҳои муҳимми нишондиҳандаҳои ситокинҳо муайян карда шуданд.

Вазнинии ҷараёни НМД дар кӯдакон, ҳамчунин зухуроти дисфунксияи дил аз мавҷудияти бемориҳои ҳамроҳшуда дар кӯдак вобаста аст. Вобаста аз ин, таҳлили таъсири бемориҳои ҳамроҳшуда ба ҳолати иммунитет гузаронида шуд.

Тағйироти нисбатан возеҳ дар нишондиҳандаҳои статуси иммунӣ дар кӯдакони дорои нуқсонҳои вазнин ва бемориҳои ҳамроҳшуда зоҳир мешавад. Дар ин маврид тағйиротҳои нисбатан возеҳтар дар нишондиҳандаҳои CD4/CD8 (0,79) мушоҳида шуд. Ғайр аз ин, дар таҳқиқотҳо паст шудани сатҳи интерлейкинҳои пешилтиҳобӣ, ба монанди IL-4 ва IL-10 муайян карда шуд, дар ҳоле, ки сатҳи ситокинҳои пешилтиҳобӣ, ба монанди IL-6 ва ФНО-а, баланд буданд.

Дар кӯдакони гурӯҳи дорои ДБДМ бо бемориҳои ҳамроҳшуда тағйиротҳои статуси иммунӣ ба таври муътадил зоҳир шуданд. Дар қудакони дорои ДБДД бо бемориҳои ҳамроҳшуда нишондиҳандаҳои иммунитет тақрибан тағйир намеёбанд, ба монанди гурӯҳи назоратӣ.

Бо мақсади компенсатсияи ихтилолҳои ииммунӣ дар байни препаратҳо мавқеи асосиро ба иммуномодуляторҳо нисбат медиҳанд. Дар ислоҳи тағйироти метаболӣ дар кӯдакони дорои НМД, нақши асосиро препаратҳои таъсирашон кардиометаболикӣ мебозанд. Ин препаратҳо таъминоти энергетикӣ миокардро беҳтар мекунад ва ба қоҳиши ихтилоли масуният мусоидат мекунад.

Азбаски дар кӯдакони дорои НМД ихтилолҳои таркибии нишондиҳандаҳои иммунӣ ва биохимиявӣ мавҷуданд, он имкониятҳои истеъмоли омехтаи препаратҳои гурӯҳи иммуноислоҳкунанда ва кардиометаболикӣро васеъ месозад ва ин имкониятҳои таъбобати комплексиро васеъ мегардонад. Чунин муттаҳидсозии таъбобат имконият медиҳад, ки ҳамзамон иммунитет беҳтар карда шавад ва дар айни замон профилактикаи бемориҳои сироятӣ-илтиҳобӣ ва ислоҳи протсессҳои метаболӣ дар миокард гузаронида шавад.

Дар таҳқиқотҳо мо аз схемаи таъбобати иммуноислоҳкунанда ва кардиометаболикӣ аз ду гурӯҳи препаратҳои дар боло зикршуда истифода кардем. Аз гурӯҳи иммуномодуляторҳо «Октагам» истифода карда шуд, барои ислоҳи тағйироти метаболӣ «Элкар»-ро ба қор бурдем.

Вазнинии норасоии дил дар кӯдакони дорои нуқсони дилро на танҳо бемориҳои ҳамроҳшуда, балки мавҷуд будани заминаи ногувори преморбидӣ низ амиқтар месозанд: рахит, гипотрофия, энсефалопатияи перинаталӣ, дар 35 кӯдак анемияи генезаш дефитсита дараҷаҳои сабук ва миёнаи вазнинӣ қой дошт.

Дар 145 ҳолат дар кӯдакони дорои НМД беҳтар шудани ҳолаташон сар шуд, зухуроти норасоии дилу рағҳо кам шуд, аломатҳои интоксикация аз байн бурда шуд, ки дар заминаи бемориҳои ҳамроҳшуда пайдо мешуданд, аломатҳои синдроми ДВС, норасоии шадиди гурдаҳо баробар карда шуда, хуруҷҳои нафастангӣ-қабудшавӣ аз байн рафт (дар беморони мубтало ба тетрадаи Фалло)

Таъбобати комплексивии интенсивӣ ва ислоҳи бемориҳои ҳамроҳшуда дар кӯдакони дорои НМД самаранок буд, аммо нишондиҳандаҳои статуси иммунӣ боз ҳам паст боқӣ мондаанд. Ин далел ба маълумотҳои адабиётҳо муқолиф нест.

Таҳлили профили иммунӣ (ҷадвали 6) дар беморони гурӯҳи асосӣ тағйирот дар компоненти ҳуҷайравии системаи иммунӣ муайян кард. Хеле кам шудани фаъолнокии ҳамаи гурӯҳҳои Т-лимфоситҳо (CD3) мушоҳида шуд, аз ҷумла кам шудани миқдори Т-хелперҳо (CD4) ва Т-лимфоситҳои (CD8) ситотоксикӣ.

Ҷадвали 6. – Нишондиҳандаҳои статуси иммунӣ дар кӯдакони дорои НМД то табобат ($M \pm m$)

Нишондиҳанда	Гурӯҳи асосӣ (n=30)	Гурӯҳи муқоисавӣ (n=25)	p
Иммунитети ҳуҷайравӣ			
CD3, %	38,8±2,6	40,1±2,9	>0,05
CD4, %	25,3±2,4	26,5±2,3	>0,05
CD8, %	15,3±1,3	14,0±1,2	>0,05
CD16, %	6,3±0,3	5,2±0,2	>0,05
CD20, %	15,9±1,2	14,9±1,3	>0,05
CD25, %	13,8±1,4	12,2±1,1	>0,05
CD71, %	17,6±1,2	15,9±1,3	>0,05
CD95, %	18,7±1,7	17,6±1,2	>0,05
Гуморальный иммунитет			
IgA, мг%	120,3±8,4	161,6±9,8	<0,05
IgM, мг%	86,8±6,1	83,4±5,9	>0,05
IgG, мг%	1026,2±21,4	1029,1±20,8	>0,05

Эзоҳ: p – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳо (тибқи U-критерияи Манн-Уитни).

Кам шудани миқдори киллерҳои табиӣ (аслӣ) (NK-хуҷайраҳо, CD16) ба суғуст шудани протсессии ташаккулёбии фагос оварда мерасонад, ки тадриҷан боиси кам гаштани миқдори хуҷайраҳои фагоситарӣ мешаванд. Ин кам шудани фаъолнокии системаи иммунӣ ва хатари пайдо шудани сироятҳои тақрорӣ бактериалиро зиёд мекунад, ки аз суғуст шудани механизмҳои муҳофизатии организм вобастаанд.

Коҳиш ёфтани ҳам қиматҳои нисбӣ ва ҳам мутлақи В-лимфоситҳои болиғ (CD20) ба аз се як ҳисса ба қайд гирифта шуд. Миқдори нокифояи хуҷайраҳои ифодакунандаи ретсепторҳо ба интерлейкини 2 (CD25), аз маҳдуд будани аксуламали системаи ииммунии типии Т_H-1 дарак медиҳад. Файр аз ин, коҳиш ёфтани миқдори Т-лимфоситҳои (CD71) фаъолнокшуда ва паст шудани сатҳи апоптоз дар хуҷайраҳо (CD95) мушоҳида шуд.

Дар бораи дефитситаи системаи иммунӣ инчунин тағйирот дар нишондиҳандаҳои иммунитети зардоби хун, аз ҷумла, дар шакли ба таври назаррас кам шудани концентратсияи иммуноглобулинҳои синфи IgA ва IgG гувоҳӣ медиҳанд. Басомади баланди беморҳои сироятӣ, ки дар ин кӯдакон ба қайд гирифта шудааст, тахминан, ба пастшавии сатҳи ин компонентҳои калидии системаи ииммунии ошкор кардашуда вобастагӣ доранд. Вобаста аз ин, ҳангоми коркарди стратегияи табобати ин категорияи беморон тавачҷуҳи махсус зоҳир кардан ба ислоҳи иммунодефитсит, аз ҷумла гузаронидани табобати мақсадноки иммуномодуляторӣ зарур буд.

Мавҷуд будани иммунодефитситро дар протсессии табобат ба ҳисоб гирифташуда ва ба нақшаи табобат чорабиниҳои иммунокоррекцияро дохил намудан зарур аст. Ба ҳамаи кӯдакони гирифтори раванди миенавазнин ва вазнини нуқсон табобати ислоҳкунандаи иммунӣ ва гузаронида шуд. Барои баҳо додан ба самаранокии табобати комплекси консервативӣ кӯдакон ба ду гурӯҳ ҷудо карда шуданд. Дар гурӯҳи якум (гурӯҳи асосӣ-30) дар баробари табобати базавӣ табобати иммуномодулясионӣ ва метаболитӣ таъйин карда шуд, дар гурӯҳи дуюм (гурӯҳи муқоисавӣ – 25) табобати стандартӣ анҷом дода шуд. Ҳамаи кӯдакон аз ҷиҳати синну сол, сохтор ва вазнинии ҷараёни нуқсон муқоисашаванда буданд. Дар ҳамаи кӯдакон манзараи иммунодефитситаи такрорӣ мушоҳида шуд, ки бо нишондиҳандаҳои статуси иммунӣ дар кӯдакони дорои НМД тасдиқ шудаанд. Ҳамаи кӯдакон табобати стандартии комплекси гирифтаанд, бо дохил кардан ба парҳезии барои ин гурӯҳи беморон муқарраркардашуда, витаминҳо, микроэлементҳо, препаратҳои метаболитӣ, табобати симптоматикӣ.

Беморони гурӯҳи асосии таҳқиқот илова бар схемаи асосии табобат курси дахрӯзаи табобати иммуномодуляторӣ ва метаболитӣ қабул кардаанд.

Дар таҳқиқоти мо барои ислоҳ кардани қисми системаи иммунӣ бартарӣ ба сифати иммуномодулятор барои кӯдакони гурӯҳи асосӣ препарати «Октагам» дода шудааст, бо дозаи синнусолӣ таъйин карда шуд. Табобати метаболитӣ бо препарати Элкар сурат гирифт.

Барои баҳо додан ба самаранокии он дар ду марҳала баҳодихии нишондиҳандаҳои иммунологӣ дар 30 нафар кӯдак гузаронида шуд: то сар шудани табобати комплекси, ки иммуномодуляторҳо ва метаболитҳоро дар бар мегирад ва баъди сипарӣ шудани шаш моҳ гузаронидани табобати иммуномодуляторӣ ва метаболитӣ.

Табобат бо истифода аз препаратҳои иммуномодуляторӣ пас аз анҷом додани курси табобати антибактериалӣ ба қор бурда шуд, вақте ки аломатҳои асосии клиникаи беморӣ бартараф карда шуда буданд. То табобати комплекси ба мавҷуд будани коҳиши шохиси иммунорегулятор CD 4/8, сатҳи пасти CD 4, сатҳи баланди CD 8 таваҷҷуҳ зоҳир карда шуд. Дар маҷмуъ, то табобат, нишондиҳандаҳои статуси иммунӣ як хел буданд, аммо аз ҷиҳати омӯри ба таври назаррас фарқ мекарданд.

Пас аз табобати гузаронидашуда дар ҳарду гурӯҳ таҳқиқот пас аз 6 моҳ гузаронида шуд. Дар кӯдакони гурӯҳи якум, динамикаи возеҳи мусбат пас аз табобат дар байни нишондиҳандаҳои бештари иммунологӣ ($p < 0,05$ то $p < 0,010$) муайян карда шуд. Дар гурӯҳи дуюми таҳқиқот танҳо баъзе нишондиҳандаҳо ба муътадилшавӣ майл доранд, ки ин гувоҳи самаранокии ками табобати стандартии гузаронидашуда дар гурӯҳи дуюм мебошад. Пас аз анҷом ёфтани табобат дар кӯдакони гурӯҳи якум (95%) миқдори лаҳзаҳои сироятҳои шадиди респиратории вирусӣ, бронхитҳо ва тонзиллитҳо хеле коҳиш ёфтанд. Ҳамчунин беҳтаршавии ҳолати умумии беморон ва гузаштани ҳолати онҳо аз

марҳалаи вазнин ба марҳалаи миёна ва сабук низ мушоҳида шуд (ҷадвали 7).

Ҷадвали 7. - Нишондиҳандаҳои статуси иммунӣ дар кӯдакони дорони НМД баъди 6 моҳи таъобати комплексӣ ($M \pm m$).

Нишондиҳанда	Гурӯҳи асосӣ (n=30)	Гурӯҳи муқоисавӣ (n=25)	p
Иммунитети ҳуҷайравӣ			
CD3, %	48,6±3,4*	42,1±2,6***	<0,05
CD4, %	33,1±2,6	29,3±2,5*	>0,05
CD8, %	22,5±2,4	15,8±1,4***	<0,01
CD16, %	8,4±0,3**	6,9±0,5***	<0,01
CD20, %	23,5±1,7	17,8±1,2*	<0,05
CD25, %	24,7±1,8	14,2±1,1***	<0,001
CD71, %	26,6±1,6	19,8±1,7**	<0,01
CD95, %	28,2±1,5	23,5±2,6	>0,05
Иммунитети гуморалӣ			
IgA, мг%	188,1±9,3	160,4±8,2**	<0,01
IgM, мг%	110,2±7,1	90,2±5,1***	<0,01
IgG, мг%	1123,2±20,3**	1083±19,4***	<0,05

Эзоҳ: p – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳои асосӣ ва муқоисавӣ; *p<0,05, **p<0,01, ***p<0,001 – ҳангоми муқоиса кардан бо гурӯҳи муқоисавӣ, (тибқи U-критерияи Манн-Уитни).

Пас аз таъобати гузаронидашудаи иммунологӣ ва метаболикӣ, тағйироти назаррас дар нишондиҳандаҳои зиёди иммунологӣ ва биохимиявӣ ба мушоҳида расид, ки ба тамоюли мусбати тағйироти нишондиҳандаҳои калидӣ оварда расонид, нишондиҳандаҳои мазкур ба ҳамин гуна нишондиҳандаҳои гурӯҳи назоратӣ наздик шудаанд.

Қайд карда шуд, ки дар кӯдакони гурӯҳи асосӣ дар заминаи таъобати омехта бо истифода аз препаратҳои иммуномодуляторӣ ва метаболикӣ, дар давоми 6 моҳи пас аз таъобат лаҳзаҳои беморҳои генезашон сироятӣ ба қайд гирифта нашуданд. Дар айни замон дар гурӯҳи муқоисавӣ сироятҳои респираторӣ ба қайд гирифта шуд: дар 10 нафари онҳо аломатҳои беморҳои роҳҳои болоии нафаскашӣ муайян карда шуд, 12 нафар кӯдак ба бронхити шадиди дар асари шамолхӯрӣ пайдошуда, гирифтӣ шудаанд, дар 5 кӯдак ретсидиви пневмония рух дод. Хеле коҳиш ёфтани аломатҳои ихтилолҳои гемодинамикӣ, дисфунксияи миокардиалӣ дар кӯдакони гурӯҳи асосӣ (тақрибан 50%) ба назар расид. Дар айни замон дар кӯдакони гурӯҳи муқоисавӣ пайдо шудани аломатҳои ихтилолҳои гемодинамики ва аритмия давом кард. Ғайр аз ин, дар кӯдакони гурӯҳи асосӣ хеле зиёд шудани нишондиҳандаҳои иммунологӣ, ба монанди CD3, CD4, CD8, CD16, CD20, CD25, CD71, ва CD95 мушоҳида карда шуд. Инчунин, нишондиҳандаҳои IgA ва IgM ба таври эътимоднок баланд шудаанд (p<0,001).

Ҳамин тавр, таҳлили нишондиҳандаҳои клиникӣ- иммунологӣ ва биохимиявӣ аз самаранокии гузаронидани табобати комплексӣ дар кӯдакони дорои НМД бои лова кардан ба схемаи табобат табобати иммуномодуляторӣ ва метаболитӣ дар якҷоягӣ бо табобати базисӣ гувоҳӣ медиҳад. Истифода кардани чунин якҷояшавии препаратҳо, дар заминаи табобати стандартӣ гузаронидашуда самаранокии якдигарро пуррақунандаро баланд бардошт, ки ин ба ислоҳи ихтилолҳои иммунӣ ва биоситохимиявӣ дар кӯдакони дорои НМД оварда расонид. Ин муносибат нисбат ба табобат имконият дод, ки сифати ҳаёти беморон хеле беҳтар, басомади бемориҳои интеркуррентӣ ва дараҷаи ихтилолҳои гемодинамикӣ кам карда, муҳлати бистарикунонӣ коҳиш дода шавад.

ХУЛОСАҲО

1. Афзоиши омории паҳншавии НМД дар кӯдакон дар Ҷумҳурии Тоҷикистон - аз 3,4 дар соли 2010 то 3,9 дар 10000 а.к. дар соли 2019: муқаррар карда шудааст: мувофиқан дар вилояти Суғд - аз 3 то 4,9, НТЧ - аз 2,8 то 3,6, ВМКБ- аз 1,8 то 4,5 дар 10000 а.к., гарчанде ки дар ш.Душанбе (мувофиқан аз 5,7 то 4,6) ва вилояти Хатлон (мувофиқан аз 3,8 то 3,3 ба 10000 а.к.) тамоюли баръаксро мушоҳида карданд. Тибқи маълумотҳои мурочиатӣ ва бистаришавӣ, нишондиҳандаҳои баландтарин дар НТЧ, Вилояти Хатлон, шаҳри Душанбе ба қайд гирифта шудаанд. Шумораи камтарини беморон аз Вилояти Суғд ва ВМКБ буданд [2-М, 3-М,13-М,14-М,20-М].

2. Паҳншавии бештари НМД дар кӯдакон дар ҷануби Тоҷикистон мушоҳида мешавад, ки дар сохтори ин нуқсонҳо, нуқсонҳои септалӣ (ДБДД ва ДБДМ), мураккаб - ТФ бартарӣ доштанд, афзоиши нуқсонҳои омехта (ДБДМ+ДБДД, ДБДМ+САШ, ДБДД+САШ) мушоҳида мешавад [2-М, 3-М,4-М,13-М,28-М,35-М].

3. Муайян карда шуд, ки омилҳои асосии хатари пайдошавии нуқсонҳои модарзодӣ инҳо мебошанд: синну соли волидайн, анамнези вазнинкуандаи акушерӣ ва гинекологӣ, омилҳои перинаталии хатар, сирояти дохилибатнӣ, никоҳи хушутаборӣ, риоя кардани рӯздорӣ ва бемориҳои ирсӣ [2-М, 3-М,13-М,29-М,37-М,38-М,46-М,58-М,60-М].

4. Муайян карда шудааст, ки дар рушди ҷисмонии кӯдакони гирифтори НМД, қафомонии вазни бадан ва қафомонии кадкаши бартари доранд, инчунин соматотипи микросоматикӣ (55%) аз навъи мезосоматикӣ (45%) бартарӣ дорад ва кӯдакони дорои нуқсонҳои мураккаб бештар ба навъи микросоматикӣ (70%) ва рушди дисгармоникӣ (69%) майл доранд [34-М, 41-М,51-М,52-М].

5. Нишон дода шудааст, ки аломатҳои асосии клиникии ДБДД, ДБДМ ва ТФ вобаста ба андозаи нуқсон, ихтилолҳои давомкундаи

гемодинамикӣ, гипертензияи шуш, дисфунксияи миокардиалӣ ва таъсири бемориҳои ҳамроҳшуда зоҳир мешаванд [6-М,9-М,15-М,18-М,23-М,26-М,31-М,41-М].

6. Муайян карда шуд, ки тағйироти ҳолати фаъолияти биоэлектрикии миокард аз вазъияти гемодинамикии хоси навъи мушаххаси нуқсон ва таъсири бемориҳои ҳамроҳшуда вобаста аст. Ин тағйирот дар мавқеи меҳвари барқии дил инъикос ефта, ба ташаккули гипертрофияи миокард, сарбории систоликӣ ё диастолии дил оварда мерасонад. Тағйироти сегменти ST ва T ба амал меоянд. Дар кӯдакони дорои НГХ II А – Б дараҷа ба вайроншавии функсияи автоматизм ва гузариш, ритми дил оварда мерасонад. Дар ЭХО-КГ дар кӯдакони дорои ҷараени вазнини НМД афзоиши боэътимоди КДР ва КСР, ҳаҷми зарбави ва дақиқавии меъдачаи чап, коҳиши фраксияи кӯтоҳшавӣ ва фраксияи партоб ба қайд гирифта мешавад [4-М,11-М,21-М,30-М,31-М,40-М,47-М,50-М].

7. Муайян карда шуд, ки нишондиҳандаи муҳими ташхисии дисфунксияи миокардиалӣ баландшавии ферментҳои МВ-КФК, ЛДГ мебошад ва муайян карда шуд, ки баландшавии сатҳи АСТ, тропонинҳои T ва I дар кӯдакон аз норасоии музмини дил бо вайроншавии гардиши хун дараҷаи II А – Б шаҳодат медиҳад [10-М,22-М,27-М,55-М,59-М].

8. Муайян карда шуд, ки заъифшавии возеҳи фаъолнокии СДГ ва α -ГФДГ аз тағйироти метаболитикӣ дар кардиомиоситҳо шаҳодат медиҳад. Паст шудани сатҳи мубодилаи энергетикӣ дар кардиомиоситҳо ҳангоми ихтилолҳои фаъолияти дил дар заминаи бемориҳои ҳамроҳшуда ба амал меояд [10-М,22-М,27-М,55-М,59-М].

9. Нишон дода шудааст, ки паст шудани сатҳи CD3, CD4, CD25, CD71, CD95 нишон медиҳад, ки мақоми иммунӣ он тағйир ефтааст ва пешравии беморӣ ба камшавии CD8, CD16, CD20, T супрессорҳо, цитокинҳои зиддиилтиҳобӣ, баланд шудани сатҳи T -хелперҳо ва интерлейкинҳои пешилтиҳобӣ оварда мерасонад. Сатҳи нисбатан пастии интерлейкинҳои зиддиилтиҳобӣ (IL-4, IL-10) ва сатҳи баландии цитокинҳои зиддиилтиҳобӣ (IL-6, ФНО-а) муайян карда шудааст. Бемориҳои ҳамроҳшуда дар заминаи НМД ба номутаносбии иммунӣ бо инкишофи норасоии дуҷумдараҷаи масуният оварда мерасонанд [4-М,10-М,22-М,27-М,39-М,43-М,55-М].

10. Таъсири клиникӣ мусбати табобатӣ ҳангоми терапияи комплексӣ бо иммуномодулятор Октагам ва доруи метаболитики Элькар, ки дар ислоҳи статуси иммунӣ, коҳиши фаъолнокии бемориҳои интеркуррентӣ ифода меебад, ба даст оварда шудааст, ки сифати зиндагии беморонро баланд мебардорад [5-М,8-М,24-М,25-М,33-М,43-М,45-М, 55-М].

ТАВСИЯҶО БАРОИ ИСТИФОДАИ АМАЛИИ НАТИҶАҶОИ ТАҲҚИҚОТ

1. Бо мақсади ҳифзи антенаталии чанин ба ҳисоб гирифтани омилҳои муқарраркардашудаи перинаталии хатари ташаккулёбии НМД дар кӯдакон, муайян кардан ва бартараф намудани омилҳои муҳимми патологӣ то ба нақша гирифтани ҳомилашавӣ зарур аст.
2. Бо мақсади таъмин намудани ёрии саривақтии махсуси тиббӣ пур кардани регистри ягонаи баҳисобгирии кӯдакони дорои НМД дар ҳамаи минтақаҳои ҷумҳурӣ зарур мебошад.
3. Ба сифати критерияҳои иловагии баҳодиҳӣ ба функцияҳои системаи дилу рағҳо дар кӯдакони дорои НМД истифода кардани муайянкунии сатҳи Тр-Т, фаъолнокии МВ-КФК, ферментҳои лимфоситҳои СДГ, α – ГФДГ, CD 4/8, IgG, ФНО-а тавсия карда мешавад.
4. Гузаронидани ислоҳи медикаментозӣ, парҳезшифой барои сари вақт ислоҳ намудани инкишофи ҷисмонии кӯдакони мубтало ба НМД тавсия карда шавад.
5. Бо мақсади беҳтар соختани кори педиатрҳо ва табибони оилавӣ дар ноҳияҳои деҳоти ҷумҳурӣ оид ба профилактикаи НМД дар кӯдакон, тавсия кардани гузаштани курси кардиологияи кӯдакон дар пойгоҳи МД ДТБД ВТ ва ҲИА ҶТ зарур аст. Мутахассисони оид ба ЭХОКГ тайер карда шаванд ва минтақаҳои дурдасти ҷумҳурӣ бо дастгоҳҳои ЭХОКГ мучахҳаз карда шаванд.
6. Ислоҳи медикаментозӣ илова бар таъобати стандартӣ дар кӯдакони мубтало ба НМД-ро бо препаратҳои ислоҳкунандаи иммунии Октагам ва препарати метаболитии Элкар гузаронидан зарур аст.

Интишорот оид ба мавзуи диссертатсия

Мақолаҳо дар маҷаллаҳои тақризшаванда:

[1-М] Кузибаева, Н.К. Бактериальный эндокардит у детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А.Таджибаева // Докл. АН РТ. – 2013. – №8. – С. 657–661.

[2-М] Кузибаева, Н.К. Факторы риска формирования врождённых пороков сердца у детей в Таджикистане [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вестн. Авиценны. – 2013. – №4. – С. 99–103.

[3-М] Кузибаева, Н.К. Врождённые пороки сердца у детей: эпидемиология, факторы риска, патогенез [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вестн. ТНУ. – 2015. – №1. – С. 212–221.

[4-М] Кузибаева, Н.К. Врождённые пороки сердца: частота, классификация, диагностика [Текст] / Н.К. Кузибаева, К.С. Олимова // Вестн. ТНУ. – 2015. – №1/5, ч. 2. – С. 92–100.

[5-М] Кузибаева, Н.К. Диспансерное наблюдение детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Р.Х. Набиева, З.А. Шодиева // Здоровоохранение Таджикистана. – 2015. – №1 (приложение). – С. 124–126.

[6-М] Кузибаева, Н.К. Организация медицинской помощи детям раннего возраста с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, Н.А. Абдуллаева // Вестн. ТНУ. – 2015. – №1/5, ч. 2. – С. 175–178.

[7-М] Кузибаева, Н.К. Пренатальная диагностика врождённых пороков сердца у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, С.К. Одинаев // Здоровоохранение Таджикистана. – 2015. – №1. – С. 83–85.

[8-М] Кузибаева, Н.К. Принципы комплексного лечения врождённых пороков сердца на фоне сопутствующей патологии у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А.Таджибаева // Докл. АН РТ. – 2015. – Т. 58, №8. – С. 746–750.

[9-М] Кузибаева, Н.К. Особенности клинического течения врождённого порока сердца – дефекта межжелудочковой перегородки у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, Н.А. Абдуллаева // Изв. АН РТ. Отд. биол. и мед. наук. – 2018. – №4 (203). – С. 82–87.

[10-М] Кузибаева, Н.К. Клинико-цитохимические изменения у детей раннего возраста с врождёнными септальными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева // Вестн. последипломного образования в сфере здравоохранения. – 2019. – №4. – С. 29–33.

[11-М] Кузибаева, Н.К. Изменение ЭКГ у детей с бледной формой врождённых пороков сердца [Текст] / Х.Дж. Аминов, Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева, Ф.А. Файзуллоев // Симург. – 2021. – №2. – С. 100–104.

[12-М] Кузибаева, Н.К. Оценка состояния здоровья детей с врождёнными пороками сердца в неонатальном периоде [Текст] / Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева, А.П. Сатторова // Журн. гепато-гастроэнтерол. исслед. – Самарканд, 2021. – Т. 2, №3 (спец. вып.). – С. 38–41.

[13-М] Кузибаева, Н.К. Распространённость врождённых пороков сердца у детей в Республике Таджикистан (по данным Кардиоревматологического отделения) [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вестн. Ивановской мед. акад. – 2021. – Т. 26, №1. – С. 66–67.

[14-М] Кузибаева, Н.К. Распространённость врождённых пороков сердца у детей [Текст] // Лечащий врач. – 2021. – №9 (24). – С. 48–52.

[15-М] Кузибаева, Н.К. Особенности клинического течения врождённого порока сердца – тетрады Фалло у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева // Совр. наука: актуал. пробл. теории и практики. Серия «Естественные и технические науки». – 2022. – №5. – С. 162–170.

[16-М] Кузибаева, Н.К. Структура врождённых пороков сердца у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, Д.Б. Музаффаров, З.А. Таджибаева // Вятский мед. вестн. – 2022. – №3/75, ч. 2. – С. 58–65.

[17-М] Кузибаева, Н.К. Структура послеоперационных осложнений у детей с дефектом межжелудочковой перегородки [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.А. Абдуллаева // Симург. – 2022. – №16 (4). – С. 78–82.

[18-М] Кузибаева, Н.К. Структура экстракардиальной патологии в периоде новорожденности у детей с врождёнными пороками сердца [Текст] /

Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева, А.П. Сатторова // Журн. гепатогастроэнтерол. исслед. – Самарканд, 2022. – Т. 2 (спец. вып). – С. 35–38.

[19-М] Кузибаева, Н.К. Критерии оценки инвалидности у детей с ВПС [Текст] / Н.К. Кузибаева // Авджи зухал. – 2023. – №4. – С. 35 – 39.

[20-М] Кузибаева, Н.К. Распространённость врождённых пороков сердца у детей за период 2015 – 2019 гг. [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.А. Абдуллаева // Здравоохранение Таджикистана. – 2023. – №4. – С. 42–46.

[21-М] Кузибаева, Н.К. Оценка нарушений ритма сердца у детей с ВПС по данным холтеровского мониторирования [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.А. Абдуллаева, А.К. Кузибаев // Симург. – 2024. – №22 (2). – С. 109–113.

Фишурдаҳо ва мақолаҳо дар маҷаллаҳо, маҷмуаҳои конференсияҳо нашршуда:

[22-М] Кузибаева, Н.К. Диагностика врождённых пороков сердца у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.Р. Хасанова, Т.В. Абророва // Семейная медицина и совр. аспекты обществ. здравоохранения: пути интеграции и сотрудничества: матер. 56-й годич. науч.-практ. конф. молод. уч. ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2008. – С. 75–76.

[23-М] Кузибаева, Н.К. Врожденный порок сердца – дефект межжелудочковой перегородки у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Г.М. Мкртычева // Внедрение достижений совр. науки в медицину: матер. 58-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино, посвящ. 100-летию со дня рожд. акад. К.Т. Таджиева. – Душанбе, 2010. – С. 343–344.

[24-М] Кузибаева, Н.К. Диагностика и лечение первичной легочной гипертензии у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева // Вклад мед. наук в практ. здравоохранение: сб. науч. ст. 61-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием. – Душанбе, 2013. – С. 210.

[25-М] Кузибаева, Н.К. Лечение ДВС-синдрома у детей с респираторной инфекцией на фоне ВПС [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева // Проблемы питания, диагностики и лечения детей с соматич. патологией: матер. Межрегион. науч.-практ. конф. педиатров с междунар. участием, посвящ. 45-летию детского гематологического отделения. – Харьков, 2013. – С. 287–288.

[26-М] Кузибаева, Н.К. Осложнения при синих формах врождённых пороков сердца у детей [Текст] / Б.М. Хайдаров, Н.К. Кузибаева // Проблемы питания, диагностики и лечения детей с соматич. патологией: матер. Межрегион. науч.-практ. конф. педиатров с междунар. участием, посвящ. 45-летию детского гематологического отделения. – Харьков, 2013. – С. 152–153.

[27-М] Кузибаева, Н.К. Содержание иммуноглобулинов у детей с ревматическими пороками сердца до и после хирургической коррекции [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.М. Курбанов // Достижения и

перспективы развития детской хирургии: матер. науч.-практ. конф. с междунар. участием, посвящ. 85-летию со дня рожд. члена-корр. АН РТ, проф. А.Т. Пулатова. – Душанбе, 2013. – С. 220.

[28-М] Кузибаева, Н.К. Структура врождённых пороков сердца у детей в Таджикистане [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К.Кузибаева // Проблемы питания, диагностики и лечения детей с соматич. патологией: матер. Межрегион. науч.-практ. конф. педиатров с междунар. участием, посвящ. 45-летию детского гематологического отделения. – Харьков, 2013. – С. 69–70.

[29-М] Kuzibaeva, N.K. Some risk factors congenital heart disease in children in Tajikistan [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2013. – P. 135–136.

[30-М] Кузибаева, Н.К. Ранняя диагностика врождённых пороков сердца у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ф.Л. Курбонов // Матер. 62-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2014. – С. 98–99.

[31-М] Кузибаева, Н.К. Роль инструментальных методов исследования в диагностике ДМПП у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ф.Л. Курбонов // Матер. 62-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2014. – С. 49–50.

[32-М] Kuzibaeva, N.K. Dispensary observation of children with congenital heart defects [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2014. – P. 97.

[33-М] Кузибаева, Н.К. Анализ результатов лечения сердечными гликозидами детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ф.Л. Курбонов // Вклад мед. науки в оздоровление семьи: матер. 63-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием. – Душанбе, 2015. – С. 285–286.

[34-М] Кузибаева, Н.К. Состояние здоровья детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца после хирургического лечения [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева // Вклад мед. науки в оздоровление семьи: матер. 63-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием. – Душанбе, 2015. – С. 220–221.

[35-М] Kuzibaeva, N.K. Prevalence of congenital heart diseases in children in Dushanbe [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2015. – P. 54.

[36-М] Кузибаева, Н.К. Ранние клинические признаки легочной гипертензии у детей раннего возраста с дефектом межжелудочковой перегородки [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева // Пробл. теории и

практики совр. медицины: матер. 64-й годич. науч-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием, посвящ. 25-летию Государственной независимости РТ. – Душанбе, 2016. – С. 181–182.

[37-М] Кузибаева, Н.К. Структура и факторы риска развития врождённых пороков сердца у детей [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, В.И. Мирзоев, И.Ш. Шамсуллоев // Пробл. теории и практики совр. медицины: матер. 64-й годич. науч-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар. участием, посвящ. 25-летию Государственной независимости РТ. – Душанбе, 2016. – С. 191–192.

[38-М] Kuzibaeva, N.K. The structure of intrauterine infections in infants with congenital heart disease [Текст] / N.K. Kuzibaeva // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Iinternationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2016. – P. 47–48.

[39-М] Kuzibaeva, N.K. Clinical characteristics of the cardio-vascular system on children with congenital heart defects in the postoperative period [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva, N.A. Abdullaeva, N.A. Hodzhibekova // Moderne aspekte der Prophylaxe, Behandlung und rehabilitation: Internationaler medizinischer congress EUROMEDICA. – Hannover, 2017. – P. 20.

[40-М] Кузибаева, Н.К. Диагностика врождённых пороков сердца у новорожденных в ранний неонатальный период [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Н.А. Ходжибекова, Ш.С. Музаффаров // Роль и место инновационных технологий в совр. медицине: матер. 66-й годич. науч.-практ. конф. ТГМУ им. Абуали ибни Сино с междунар.участием. – Душанбе, 2018. – С. 698–699.

[41-М] Кузибаева, Н.К. Клиническая характеристика состояния сердечно-сосудистой системы у детей с врождёнными пороками сердца в послеоперационном периоде [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева // Матер. годич. науч.-практ. конф. СамГМИ с междунар. участием // Проблемы биологии и медицины. – 2018. – №4,1 (105). – С. 72.

[42-М] Kuzibaeva, N.K. Features of naturally progressing congenital heart defects – defects of the intergeneous partition in children [Текст] / N.K. Kuzibaeva, Z.A. Tadzhibaeva // Archiv euromedica. – 2018. – Vol. 8, N1. – P. 72–73.

[43-М] Кузибаева, Н.К. Иммунопрофилактика частых респираторных заболеваний на фоне врождённых пороков сердца у детей раннего возраста [Текст] / З.А. Таджибаева, Н.К. Кузибаева, Ф.А. Файзуллоев // Медицинская наука XXI века – взгляд в будущее: матер. Междунар. науч.-практ. конф. (67-й), посвящ. 80-летию ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2019. – Т. 2. – С. 340–341.

[44-М] Кузибаева, Н.К. О предрасполагающих факторах тяжелого течения пневмоний у детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, Н.А. Абдуллаева // Актуал. пробл. сердечно-сосудистых заболеваний: матер. конгресса кардиологов и терапевтов стран Азии и СНГ. – Душанбе, 2019. – С. 230.

[45-М] Кузибаева, Н.К. Тактика ведения раннего возраста с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, З.А. Таджибаева // Медицинская наука XXI века – взгляд в будущее: матер. Междунар. науч.-практ. конф. (67-й), посвящ. 80-летию ТГМУ им. Абуали ибни Сино. – Душанбе, 2019. – Т. 2. – С. 294 – 295.

[46-М] Кузибаева, Н.К. Факторы риска септальных пороков сердца у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева // Симург. – 2019. – №1. – С. 76–78.

[47-М] Кузибаева, Н.К. Использование современных методов комплексной ультразвуковой и рентгенологической диагностики для улучшения диагностики кардиомиопатий у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева, Г.С. Нурматова, М.А. Сатторов // Актуал. вопр. медицины и мед. образования: матер. Междунар. науч.-практ. конф. ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (I годич.), посвящ. «Годам развития села, туризма и народных ремесел (2019 – 2021)». – Дангара, 2020. – С. 163–165.

[48-М] Кузибаева, Н.К. Функциональные изменения показателей сердечно-сосудистой системы у детей при заболеваниях почек [Текст] / Н.К. Кузибаева, Б.Н. Холова, З.Н. Камолова // Актуал. вопр. медицины и мед. образования: матер. Междунар. науч.-практ. конф. ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (I годич.), посвящ. «Годам развития села, туризма и народных ремесел (2019 – 2021)». – Дангара, 2020. – С. 166–167.

[49-М] Кузибаева, Н.К. Легочная гипертензия у детей с врождёнными пороками сердца [Текст] / Н.К. Кузибаева, Д.Б. Музаффаров, А.П. Сатторова // Совр. медицина и совр. образование: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та(II годич.), посвящ. 30-летию Государственной независимости Республики Таджикистан и 5-летию деятельности Хатлон. гос. мед. ун-та. – Дангара, 2021. – С. 208–209.

[50-М] Кузибаева, Н.К. Показатели ЭКГ у детей с ВПС первого года жизни после кардиохирургической коррекции [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова // Совр. медицина и совр. образование: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (II годич.), посвящ. 30-летию Государственной независимости Республики Таджикистан и 5-летию деятельности Хатлон. гос. мед. ун-та. – Дангара, 2021. – С. 233.

[51-М] Кузибаева, Н.К. Состояние здоровья детей после оперативного лечения тетрады Фалло в различных возрастных периодах [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова // Совр. медицина и совр. образование: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ Хатлон. гос. мед. ун-та (II годич.), посвящ. 30-летию Государственной независимости Республики Таджикистан и 5-летию деятельности Хатлон. гос. мед. ун-та. – Дангара, 2021. – С. 232–233.

[52-М] Кузибаева, Н.К. Нервно-психическое развитие детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца в послеоперационном периоде [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова // Актуал. вопр. совр. медицины: проблемы и их решение: матер. республ. науч.-практ. конф. (III годич.) ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т», посвящ. 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан. – Дангара, 2022. – С. 187–188.

[53-М] Кузибаева, Н.К. О клинических проявлениях пароксизмальной тахикардии у новорожденных [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Н.С. Хазраткулова // Актуал. вопр. совр. медицины: проблемы и их решение: матер. республ. науч.-практ. конф. (III годич.) ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т», посвящ. 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан. – Дангара, 2022. – С. 175.

[54-М] Кузибаева, Н.К. Электрокардиографические признаки детей с функциональными нарушениями сердечной деятельности [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, С.Х. Бобоева // Актуал. вопр. совр. медицины: проблемы и их решение: матер. республ. науч.-практ. конф. (III годич.) ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т», посвящ. 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан. – Дангара, 2022. – С. 175.

[55-М] Kuzibaeva, N.K. Significance of changes in myocardial enzymes in children with congenital heart defect [Текст] / N.K. Kuzibaeva // Archiv EuroMedica. – 2022. – Vol. 12, N4. – P. 1–5. – DOI 10.35630/2199-885X/2022/12/4.11

[56-М] Кузибаева, Н.К. Диагностика острых миокардитов у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, Ж.А. Маматов, Г.Б. Халилова // Инновации в медицине: от науки к практике: матер. науч.-практ. конф. ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (71-й годич.) с междунар. участием. – Душанбе, 2023. – Т. 1. – С. 792.

[57-М] Кузибаева, Н.К. Диагностические критерии эхокардиографических показателей у детей с артериальной гипертензией [Текст] / Н.К. Кузибаева // Совр. вызовы и стратегия развития мед. науки и здравоохранения: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ «Хатлон. гос. мед. ун-т»(IV годич.). – Дангара, 2023. – С. 179.

[58-М] Кузибаева, Н.К. Клинические варианты пороков развития при врожденной цитомегаловирусной инфекции у детей раннего возраста [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Ж.А. Маматов // Инновации в медицине: от науки к практике: матер. науч.-практ. конф. ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (71-й годич.) с междунар. участием. – Душанбе, 2023. – Т. 1. – С. 791.

[59-М] Кузибаева, Н.К. Оценка показателей креатинкиназы у детей раннего возраста с экстракардиальными заболеваниями [Текст] / Н.К. Кузибаева, А.П. Сатторова, Э.О. Омонов // Инновации в медицине: от науки к практике: матер. науч.-практ. конф. ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (71-ой годичн.) с междунар. участием (01.12.2023). – Душанбе, 2023. – Т. 1. – С. 789–790.

[60- М] Кузибаева, Н.К. Факторы риска развития сердечно-сосудистых заболеваний у детей [Текст] / Н.К. Кузибаева // Совр. вызовы и стратегия развития мед. науки и здравоохранения: матер. республ. науч.-практ. конф. ГОУ «ХГМУ» (IV-я годичная). – Дангара, 2023. – С. 178.

Рӯйхати ихтисораҳо ва аломатҳои шартӣ

а – ГФДГ	а – глицерофосфатдегидрогеназа
ВМКБ	Вилояти мухтори кӯхистони Бадахшон
ГМДБ	Гипоксияи музмини дохили батнӣ
ДБДД	Дефекти байни девораи дахлезакҳо
ДБДМ	Дефекти байни девораи меъдачавӣ
КИС	Комплексиҳои сиркулясионии иммунӣ
КОА	Комиссияи олии аттестатсионӣ
КоА	Коарктатсияи аорта
КО	Карнитини озод
КФК	Креатинфосфокиназа
ЛДГ	Лактатдегидрогеназа
МДТ	Муассисаи давлатии таълимӣ
МКШ	Маҷрои кушодаи шарёнӣ
ДБДМ	Нуқсонҳои девораи байнимеъдачавӣ
НМД	Нуқсонҳои модарзодии дил
НМуд	Норасоии музмини дил
НТҶ	Ноҳияҳои тобеи ҷумҳурӣ
ОНО	Омили некрози омос
ОС	Оризаҳои сироятӣ
СА	Стенози аорта
СДБ	Сирояти дохилибатнӣ
СМА	Системаи марказии асаб
СРС	С-реактивияти сафеда
С16	гексаденоилкарнитин
С18	стеароилкарнитин
С2	ацетилкарнитин
С8	октаноилкарнитин
САШ	Стенози артерияи шушҳо
АШ	Артерияи шушҳо
ТИФ	Таҳлили иммуноферментӣ
ТУТ	Ташкилоти Умумичаҳонии Тандурустӣ
ТФ	Тетрадаи Фалло
ЭКГ	Электрокардиография
ЭхоКГ	Эхокардиография
CD 4	маркер Т - лимфоцитов с хелперным фенотипом
CD 8	маркер Т - лимфоцитов с супрессорным фенотипом
IgG	иммуноглобулин класса G
IgA	иммуноглобулин класса A
IgM	иммуноглобулин класса M
IL – 4	интерлейкин –4
IL–6	интерлейкин -6
IL - 10	интерлейкин -

АННОТАЦИЯ

Кузибаева Наимахон Конбобоевна

ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА: РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ, ФАКТОРЫ РИСКА, КЛИНИКО - ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ

Ключевые слова: врождённые пороки сердца, распространённость, факторы риска, структура ВПС, биоцитохимический и иммунный статус.

Цель исследования. Изучить распространённость, факторы риска, структуру, клиничко - функциональные и иммунологические особенности врождённых пороков сердца у детей.

Методы исследования. Проведены обследования 330 детей в возрасте от двух месяцев до пяти лет за период с 2010 по 2019 годы, в детском кардиоревматологическом отделении НМЦ МЗ и СЗН РТ. Из них 300 детей - с диагностированными ВПС, а 30 детей - контрольную группу здоровых. Больные были разделены на 3 группы: 1 - с ДМПП, 2- с ДМЖП, 3- с ТФ. Исследования проводились в два этапа. Первый этап включал изучение распространённости, структуры, факторов риска формирования ВПС по специально разработанным индивидуальным картам, в которых отражены перинатальные, социально-гигиенические, медико-биологические факторы, перенесённые заболевания и состояние здоровья у детей. Второй этап включал углубленное изучение клиничко-функциональных, биоцитохимических и иммунологических особенностей состояния сердечно-сосудистой системы.

Полученные результаты и их новизна. Определён рост распространённости ВПС у детей в два временных периода в зависимости от региона проживания. Выявлены ключевые факторы риска, играющие решающую роль в возникновении ВПС у детей.

Установлена тенденция в росте ВПС за весь период наблюдения. В структуре простых пороков преобладали изолированные пороки (ДМЖП, ДМПП, ОАП), среди сложных пороков: тетрада Фалло, ТМС, АВК, атрезия клапана лёгочной артерии. В два раза увеличились такие пороки, как ДМПП, ТФ, ТМС, АВК, СЛА, ДМЖП+ДМПП, ДМЖП+СЛА. По сравнению северного региона с южным, наибольшее число поступивших составили больные с южных территорий республики.

Установлено, что изменения биоцитохимических и иммунологических показателей у детей с ВПС являются маркерами миокардиальной дисфункции. Сопутствующие заболевания и нарушения функции сердца у детей с тяжёлым течением способствуют иммунному дисбалансу, а также развитию вторичного иммунодефицита, что необходимо учитывать при разработке подхода к включению иммуномодулирующих препаратов в комплексное лечение больных с ВПС. Выявлено нарушение физического развития у детей с ВПС по дисгармоничному типу развития и по микросоматическому соматотипу.

Рекомендации по использованию. Необходимо учитывать установленные перинатальные факторы риска формирования ВПС, выявляя и устраняя патологически значимые факторы до запланированной беременности. Для обеспечения своевременной специализированной медицинской помощи необходимо вести единый регистр учёта детей с ВПС по всем регионам республики. В качестве дополнительных критериев оценки функции сердечно-сосудистой системы у детей с ВПС рекомендуется применять определение уровня Тр-Т, активности МВ-КФК, ферментов лимфоцитов СДГ, а – ГФДГ. Медикаментозную коррекцию дополнительно к стандартной терапии у детей с ВПС, необходимо проводить иммунокорригирующим препаратом Октагам и метаболитным препаратом Элькар.

Полученные научные и практические результаты могут быть использованы в учебном процессе медицинских ВУЗов.

Область применения: педиатрия, детская кардиология, семейная медицина.

АННОТАТСИЯ

Кузибаева Наимахон Конбобоевна НУҚСОНҲОИ МОДАРЗОДИИ ДИЛ: ПАҲНШАВӢ, ОМИЛҲОИ ХАТАР, ХУСУСИЯТҲОИ КЛИНИКӢ – ФУНКЦИОНАЛӢ ВА ИММУНОЛОГӢ ДАР КӢДАКОН

Калидвожаҳо: нуқсонҳои модарзодии дил, паҳншавӣ, омили хатар, сохтори НМД, вазъи биоситохимиявӣ ва масунӣ.

Мақсади тадқиқот. Омӯзиши паҳншавӣ, омилҳои хатар, сохтор, хусусиятҳои клиникаю функционалӣ ва иммунологии нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон.

Усулҳои тадқиқот. Муоинаи 330 нафар кӯдакони синни аз думоҳа то панҷсола дар давраи аз соли 2010 то 2019 дар шуъбаи кардиоревматологии ММТ ВТ ва ҲИА ҚТ «Шифобахш» гузронида шуд. Аз инҳо 300 нафар – бо НМД-и ташхискардашуда, 30 нафар – кӯдакони солими гурӯҳи **назоратӣ** мебошанд. Беморон ба се гурӯҳ тақсим карда шуданд: 1 - гирифтори ДБДД, 2- гирифтори ДБДМ, 3- гирифтори СФ. Тадқиқот дар ду марҳила гузаронида шуд. Давраи аввал омӯзиши паҳншавӣ, сохтор, омилҳои хатари ташаккули НМД-ро аз рӯи варақаҳои фардии махсус таҳиякардашударо дар бар гирифт, ки дар онҳо омилҳои перинаталӣ, иҷтимоӣ-беҳдоштӣ, тиббию биологӣ, бемориҳои мубталашуда ва ҳолати саломатии кӯдакони хурдсол инъикос шуданд. Марҳилаи дуюм омӯзиши амиқи хусусиятҳои клиникаю функционалӣ, биоситохимиявӣ ва иммунологии ҳолати системаи дилу рағҳоро дар бар гирифт.

Натиҷаҳои ҳосилшуда ва навоғонии онҳо. Инкишофи паҳншавии НМД кӯдакон дар ду давраи вақт вобаста ба минтақаи маскуният муайян карда шуд. Омилҳои асосии хатар ошкор карда шуданд, ки дар пайдоиши НМД-и кӯдакон нақши ҳалқунанда бозиданд.

Тамоюли инкишофи НМД дар тамоми давраи назорат муқаррар карда шуд. Дар сохтори нуқсонҳои одӣ нуқсонҳои ҷудогона (ДБДД, ДБДМ, МКА), дар байни нуқсонҳои мураккаб: тетрадаи Фалло, ТМС, АВК, атрезияи даричаи артерияи шушҳо бартарӣ доштанд. Чунин нуқсонҳое ба мисли ДБДД, ТФ, ТМС, АВК, САШ, ДБДМ+ДБДД, ДБДМ +САШ ду маротиба зиёд гардиданд. Дар муқосисаи минтақаи шимол бо ҷануб шумораи бештари воридшудагонро беморони каламрави ҷануби ҷумҳурӣ ташкил доданд.

Муқаррар карда шуд, ки тағйиротҳои нишондиҳандаҳои биоситохимиявӣ ва иммунологии кӯдакони гирифтори НМД нишонаи носозкории миокардиалӣ мебошанд. Бемориҳои ҳамрадиф ва ихтилолҳои функсияи дили кӯдакони гирифтори ҷараёни вазнин барои номутаносибии масунӣ, инчунин инкишофи норасоии дуюминдараҷаи масуният мусоидат мекунанд, ки ҳангоми таҳияи муносибат ба дохил намудани доруҳои танзимкунандаи масуният дар муолиҷаи маҷмуии кӯдакони гирифтори НМД ба назар гирифтани зарур аст. Ихтилоли инкишофи ҷисмонии кӯдакон аз рӯи навоғонии инкишоф ва аз рӯи соматотипи микросоматикӣ ошкор карда шуд.

Тавсияҳо оид ба истифодабарӣ. Ба назар гирифтани омилҳои муқарраршудаи ташаккули НМД ва ошкору баратраф намудани омилҳои аҳамиятнок то ҳомилагии банақшагирифташуда зарур аст. Барои таъмин намудани кумаки саривақтии махсуси тиббӣ таҳияи намудани регистри ягонаи бақайдгирии кӯдакони гирифтори НМД дар тамоми ҷумҳурӣ зарур аст. Ба сифати меъёрҳои иловагии баҳодиҳии функсияи системаи дилу рағҳо дар кӯдакони хурдсоли гирифтори НМД истифода бурдани муайянкунии дараҷаҳои Тр-Т, фаъолнокии МВ-КФК, ферментҳои лимфоситҳои СДГ, а – ГФДГ тавсия дода мешавад. Тасхеҳи доругиро илова ба таъобати стандартӣ дар кӯдакони гирифтори НМД бо доруи тасхеҳкунандаи масунияти Октагам ва доруи метаболитикии Элкар ба қор бурдан зарур аст. Натиҷаҳои ба дастовардаи илмӣ ва амалӣ метавонанд дар раванди таълимии донишгоҳҳои олии тиббӣ истифода бурда шаванд.

Соҳаи истифодабарӣ: тибби атфол, кардиологияи кӯдакона, тибби оилавӣ.

ANNOTATION

Kuzibaeva Naimakhon Konboboevna

CONGENITAL HEART DEFECTS : PREVALENCE, RISK FACTORS, CLINIC- AND- FUNCTIONAL, AND IMMUNOLOGICAL FEATURES IN CHILDREN.

Key words: congenital heart defects, prevalence, risk factors, structure of CHD, biocytochemical and immune status.

Purpose of the study: Study of the prevalence, risk factors, structure, clinic- and- functional, and immunological features of congenital heart defects in children.

Methods of research: Examination of 330 children aged from 2 months to 5 years was carried out from the period of 2010 to 2019 in the Children's Cardio-rheumatology Department of the National Medical Center of the Ministry of Health and protection of health of the population of the Republic of Tajikistan. Out of these, 300 children were diagnosed with congenital heart defects, and 30 of them were a healthy control group. The patients were divided into 3 groups: 1 - with ASD, 2 - with VSD, 3 - with TF. The studies were carried out in two stages. The first stage included the study of prevalence, structure, and risk factors for the formation of congenital heart disease using specially developed individual cards which reflected perinatal, social and hygienic, medical and biological factors, past diseases, and the health state of young children. The second stage included an in-depth study of the clinical, functional, biocytochemical, and immunological features of the cardiovascular system.

The obtained results and their novelty: The increase in the prevalence of congenital heart disease in children was determined in two time periods depending on the region of residence. Key risk factors that play a decisive role in the occurrence of congenital heart disease in young children have been identified. A trend has been established in the growth of congenital heart disease over the entire observation period. In the structure of simple defects, isolated defects prevailed (VCD, ASD, PDA) among complex defects: Fallot's tetrad, TMS, AVK. Such defects as ASD, TF, TMS, AVK, SLA, VSD-ASD, VSD-SLA have doubled. Compared to the northern region, the largest number of admissions were patients from the southern territories of the republic. It has been established that changes in biocytochemical and immunological parameters in children with congenital heart disease are markers of myocardial dysfunction in children with severe forms of the disease. Concomitant diseases and cardiac dysfunction in children with severe forms of the disease contribute to immune imbalance as well as the development of secondary immunodeficiency, which must be taken into account when developing an approach to the inclusion of immunomodulatory drugs in the complex treatment of patients with congenital heart disease. Disorders of physical development were revealed in young children with congenital heart disease according to the disharmonious type of development and the microsomatic somatotype.

Recommendations for use: It is necessary to take into account established perinatal risk factors for the formation of congenital heart disease, identifying and eliminating pathologically significant factors before a planned pregnancy. To ensure timely specialized medical care, it is necessary to maintain a unified register of children with UPU in all regions of the republic. As additional criteria for assessing the function of the cardiovascular system in young children with congenital heart disease, it is recommended to use the determination of the level of TrT and the activity of MB-CPK lymphocyte enzymes SDH-GFDG. Drug correction, in addition to standard therapy, in young children with congenital heart disease must be carried out with the immunocorrective drug Octagam and the metabolite drug Elcar. The obtained scientific and practical results can be used in the educational process of medical universities.

Area of application: pediatrics, pediatric cardiology, family medicine